NEUROLOGIA POLSKA

ORGAN POLSKIEGO TOWARZYSTWA NEUROLOGICZNEGO
(dawniej Warszawskiego Towarzystwa Neurologicznego)
BULLETIN OF THE POLISH NEUROLOGICAL SOCIETY.

Tom XXIII. Zeszyt 1. Maj 1949

TREŚĆ.

CONTENTS.

N E U R O L O G I A   P O L S K A

ORGAN POLSKIEGO TOWARZYSTWA NEUROLOGICZNEGO

(dawniej Warszawskiego Towarzystwa Neurologicznego)

BULLETIN OF THE POLISH NEUROLOGICAL SOCIETY.

Tom XXIII. Zeszyt 1. Maj 1949

Adres Sekretarza Redakcji: Gdańsk, Akademia Lekarska, Klinika Chorób Nerwowych
WYDAWCA: Lekarski Instytut Naukowo-Wydawniczy, Warszawa, ul. Chocimska 22.

Prenumerata kwartalna 450 zł, roczna 1 800 zł.

Prenumeratę należy wpłacać na konto PKO Warszawa I-654.

Ceny ogłoszeń: cała stronica 10 000 zł, pół stronicy 5 500 zł, ćwierć stronicy 3 000 zł.

Zeszyt ten jest poświęcony
Pamięci Zamordowanych
i Zmarłych w latach wojny
1939 – 1945
NEUROLOGÓW POLSKICH.

Z.G. „P.W.“ Gdynia, 22.2. — 10.5. 1949, 2000 Nr 292. W-18241

OD REDAKCJI.

Po przerwie bez mała 10 lat ukazuje się „Neurologia Polska". Czasopismo to wydawane od r. 1912 jako organ Warszawskiego Towarzystwa Neurologicznego, a od r. 1938 Polskiego Towarzystwa Neurologicznego, ma za sobą piękną tradycję. Pamiętamy wszyscy imiona tych, którzy artykułami swymi w tym czasopiśmie przyczynili się do rozwoju neurologii; nazwiska wielu z nich znane są nietylko w kraju, ale i poza jego granicami, wystarczy wspomnieć Babińskiego, Flataua, Goldflama, H. Higiera, Orzechowskiego i Rosego.

Ostatni przed wojną zeszyt 2 tomu XXII „Neurologii Polskiej" ukazał się w lipcu 1939. Zeszyt 3 tomu XXII, już w korekcie, uległ spaleniu wraz ze wszystkimi materiałami w drukarni w czasie bombardowania Warszawy we wrześniu 1939. Całe archiwum „Neurologii Polskiej" uległo zniszczeniu w czasie powstania warszawskiego w sierpniu 1944.

Lata wojny 1939—1945 zadały neurologii polskiej straszne ciosy; wszystkie katedry neurologii zostały osierocone. Większość Kolegów, których tak szanowaliśmy i kochaliśmy, odeszła od nas, ginąc często śmiercią bezimienną wśród cierpień i katuszy, których nie utrwali i nie odtworzy niczyje pióro. Myśląc przede wszystkim o Nich napisaliśmy naszą dedykację. W najbliższym czasie postaramy się w miarę możności podać straty poniesione przez neurologię polską w czasie wojny.

„Neurologia Polska", pozbawiona najlepszych współpracowników, rozpoczyna obecnie swą pracę w niezmiernie trudnych z tego powodu okolicznościach. Dlatego zwracamy się do ogółu neurologów w Polsce z gorącą prośbą o okazanie nam pomocy przez nadsyłanie artykułów do wszystkich działów czasopisma, a więc prac oryginalnych i poglądowych, streszczeń z prac polskich i obcych, ocen książek, wspomnień pośmiertnych oraz notatek kronikarskich.

Objęcie wydawnictwa „Neurologii Polskiej" przez Lekarski Instytut Naukowo-Wydawniczy daje rękojmię, że czasopismo nasze dotrze do rąk znacznie większej liczby czytelników, niż to było przed wojną.

Zeszyt niniejszy nie będzie wolny od usterek, prosimy o życzliwe uwagi dotyczące zauważonych błędów, których będziemy usiłowali unikać w następnych zeszytach.

Wł. Jakimowicz

4

Z Kliniki Chorób Nerwowych Uniwersytetu Łódzkiego.
(Kierownik Prof. Dr med. E u f e m i u s z H e r m a n).

O NIEKTÓRYCH NIEZNANYCH ORAZ RZADKICH OBJAWACH W MYASTENII:

1. odruchy ścięgnowe przestankowe (myasteniczne),
2. objawy bólowe w myastenii,
3. kurcze mięśniowe w myastenii.

podał

E. HERMAN

(praca wpłynęła dn. 3. II. 1949)

W pracy niniejszej pragnę na podstawie przytoczonych poniżej przypadków własnych omówić nieznane dotychczas *zachowanie się odruchów ścięgnowych w myastenii* oraz poruszyć *zagadnienie bólów i kurczów mięśniowych*, które w opisach klinicznych tej jednostki chorobowej albo są zupełnie pomijane, albo też rozważane niedostatecznie.

Wiadomo jest powszechnie, że cechą najbardziej charakterystyczną dla myastenii (choroby E r b - G o l d f l a m a) jest łatwe nużenie się i wyczerpywanie się mięśni i to nie tylko prążkowanych, lecz nawet w rzadkich co prawda przypadkach i mięśni gładkich.

Ujawnia się to u chorych samoistnie, daje się jednak doskonale zilustrować za pomocą tzw. próby apokamnozy G o l d f l a m a lub odczynu elektrycznego myastenicznego J o l l y'ego.

W związku z łatwym znużeniem mięśni pozostaje *wyczerpywanie się odruchów ścięgnowych* przy wielokrotnym ich wywoływaniu, fakt znany dobrze neurologom. Niekiedy wyczerpywać się mogą również odruchy źreniczne. Zjawisko, które udało się nam spostrzec, jeśli idzie o zachowanie się odruchów głębokich, odmienne jest jednak od zwykłego ich wyczerpywania się.

Przy wielokrotnym, rytmicznym, raz po razie, wywoływaniu odruchu np. kolanowego, zauważyć daje się w niektórych przypadkach myastenii, iż odruch powoli słabnie, aż znika zupełnie. Jeśli nie poprzestać na tym, jak to czyniono zazwyczaj dotychczas, lecz w dalszym ciągu uderzać młotkiem w ścięgno rzepkowe w równie rytmiczny i nieprzerwany sposób, wówczas po krótszej lub dłuższej przerwie w odruchu, zjawia się pierwszy silniejszy skurcz mięśnia prostego uda oraz bardziej lub mniej żywy odruch. Z kolei odruch słabnie, by ponownie w sposób identyczny pojawić się.

Zazwyczaj pierwszy skurcz mięśnia po przerwie w odruchu i w związku z tym rozmiar rozgięcia podudzia jest znaczny, tak iż odruch w tym momencie staje się wygórowany. Na tle braku odpowiedzi ze strony mięśnia nagły i nieoczekiwany, jakby poderwany, jego skurcz sprawia wrażenie spazmu mięśniowego. Przy dalszym pobudzeniu młotkiem odruch znowu słabnie, wreszcie niknie i z kolei w sposób stereotypowy pojawia się. Zarówno ilość uderzeń niezbędna do wywołania osłabienia, wzgl. zaniku odruchu, jak i przerwa pomiędzy ponownym raptownym pojawieniem się jego, są różne u rozmaitych osobników lub nawet u tego samego chorego w różnej porze dnia. To samo zjawisko spostrzegać się daje w odruchu ze ścięgien Achillesa. Owo charakterystyczne zachowanie się odruchów głębokich w myastenii pozwala mi nazwać odruchy te *odruchami ścięgnowymi myastenicznymi przestankowymi (intermitującymi).*

Objaw ten mieliśmy sposobność pokazać dr-owi E. A. Carmichael'owi z Londynu na konferencji neurologicznej w Klinice Chorób Nerwowych U. Ł. w dniu 23. III. 1948 r. Objaw ten został zresztą sfilmowany. Omówienie jego szczegółowe podamy po zapoznaniu się z historiami chorób naszych chorych. Niektórzy z tych chorych przedstawieni byli również prof. Baudouin'owi, dziekanowi wydziału lekarskiego w Paryżu, na konferencji neurologicznej w Klinice Chorób Nerwowych U. Ł. w dniu 2 września 1946 r.

Zagadnieniem *drugim,* będącym przedmiotem rozważań w naszej pracy, są bóle, które w niektórych przypadkach myastenii dominują do tego stopnia, że pozwalają nam postać tę nazwać postacią bólową myastenii *(myasthenia gravis pseudoparalytica dolorosa).*

Wreszcie zagadnienie trzecie, interesujące nas szczególnie, są kurcze mięśniowe w myastenii, o których w piśmiennictwie mało jest wzmianek.

Przedstawiając sprawę tę prof. Baudouin'owi i Dr. A. Carmichael'owi, miałem przekonanie, że spostrzegam ją pierwszy, ponieważ prace odnośne nie były mi w ogóle znane. Dopiero po dokonaniu własnych spostrzeżeń w tym zakresie, dowiedziałem się w parę lat później z odczytu Dra A. Carmichael'a, który to odczyt odbył się w szpitalu naszym, że nieliczni autorzy opisywali już kurcze mięśniowe u myasteników.

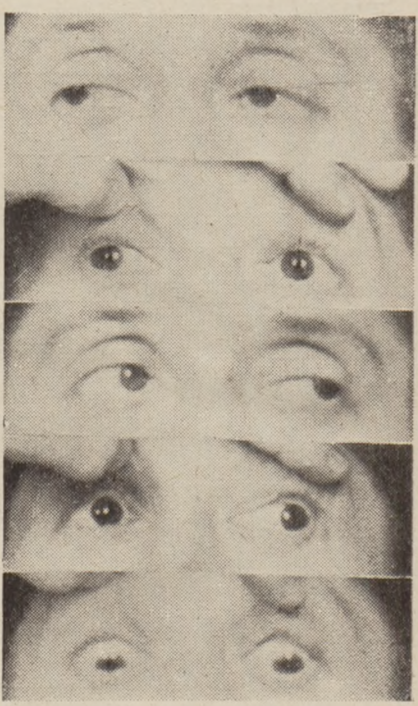
Przechodzimy obecnie do krótkiego opisu ważniejszych danych z historii chorób naszych chorych, na których oparliśmy nasze rozważania.

Przypadek I.

Chora E. S., lat 37 (Nr. ks. ewidencyjnej 9199/46) przybyła do Kliniki Chorób Nerwowych U. Ł. w dniu 19. 3. 46 r.



Ryc. 1. Przypadek 1.



Ryc. 2. Przypadek 1.

Na obu rycinach objaw apokamnozy w powiekach i mięśniach gałek ocznych.

Wywiady. Od roku 1933 opadają jej powieki górne, zwł. w godzinach popołudniowych. Otoczenie samo zwróciło na to uwagę. Aby temu zapobiec, chora przymykała zazwyczaj oczy na kilkanaście minut lub też kładła się. Od jesieni 1946 czuje się gorzej, a mianowicie wystąpiły zaburzenia łykania, męczenie się przy jedzeniu oraz mowa nosowa. Nieraz zachłystywała się. Zmuszona była przerywać jedzenie. Objawy te występowały przejściowo. Niekiedy odczuwa znużenie w mięśniach rąk i nóg oraz pada, zawadziwszy o małą nawet przeszkodę. Czasami po dłuższym mówieniu lub jedzeniu opada jej bezwładnie żuchwa.

Chora podaje, że jeszcze na kilka lat przed wojną występowały raz lub dwa razy w miesiącu napadowe bóle w żuchwie. Od jesieni r. 1946 napady bólowe są częstsze, co tydzień lub dwa, przy czym napad taki utrzymuje się w ciągu kilku dni. Napady bólowe chora opisuje jako uczucie bądź to drżenia w żuchwie z obu stron od stawu żuchwowego w dół, bądź to jako ból rwący w zębach, promieniujący wzdłuż obu szczęk.

Chwyta się wówczas zwykle za twarz, co ma sprawiać jej ulgę. Chora uzupełnia opis przebiegu napadów bólowych w twarzy podając, że zazwyczaj występuje kurcz w obu stawach żuchwy, z kolei zjawia się uczucie drżenia, rozprzestrzeniające się wzdłuż obu

polów żuchwy; zarazem występuje istotne drżenie żuchwy, któremu towarzyszą bóle świdrujące w obu szczękach oraz dokoła obu oczu.

Niezależnie od tych bólów uskarża się na drętwienie łydek i stóp. Z powodu tych napadów bólowych w pierwszym rzędzie chora przybyła do Kliniki, o pozostałych objawach, jak nużenie mięśni, wspomina dopiero zapytywana o nie.

Niezależnie od napadów bólowych i nużenia się mięśni chora ujawnia następujące skargi. Niekiedy, gdy chce wziąć jakiś przedmiot w rękę, wówczas chwyta ją kurcz tej kończyny, tak iż kończyna ta zostaje raptownie zgięta w łokciu oraz w stawie barkowym. Chora ma wtedy wrażenie, że „ściągają jej się żyły". Bólu przy tym nie odczuwa. To uczucie kurczu i skręcania odpowiada, według słów chorej, uczuciu kurczu, które występuje jako domieszka do napadów bólowych w twarzy.

Gdy chora chce odwrócić się i poprawić poduszkę, wówczas również chwyta ją nieraz kurcz w obu kończynach górnych, które zostają skręcone w pozycji nadmiernego wyprostowania. W nocy miewa niekiedy następujące odczucia: budzi się nagle z wrażeniem przygniatania, ciężaru w kończynach dolnych; gdy chce kołdrę odrzucić, nie może poruszać kończynami górnymi, ponieważ są one w tym momencie sztywne; chora „szarpie się, po chwili rzuca się na bok, wtedy uczucie ciężaru i opancerzenia znika".

Badanie przedmiotowe.

Twarz myasteniczna: mało ruchoma, powieki opadnięte do połowy gałek ocznych, lewa bardziej niż prawa. Objaw apokamnozy w powiekach zaznaczony wyraźnie; po kilku lub kilkunastu razach naprzemiennego otwierania i zamykania powiek, powieki prawie całkowicie opadają. Gwizdanie niemożliwe, wytwarza się poprzeczna szpara. Obie gałki zwł. prawa niecałkowicie dochodzą do kątów wewnętrznych. Tak samo apokamnoza występuje w mięśniu prostym wewnętrznym oka prawego po kilkunastokrotnych ruchach na zewnątrz i na wewnątrz, a mianowicie: ruch gałki prawej na wewnątrz staje się coraz bardziej niedostateczny, aż wreszcie ustaje całkowicie, tak iż gałka ta pozostaje w pozycji na wprost, podczas gdy lewa gałka dochodzi w tym czasie do kąta zewnętrznego. Występuje wyraźny zez rozbieżny gałki prawej. Po chwilowym wypoczynku ruch gałki na wewnątrz powraca. To samo występuje po stronie lewej, lecz w znacznie mniejszym stopniu. Zauważa się przy tym oczopląs z niedowładu, wyczerpujący się. Znużeniu ulegają przede wszystkim mięśnie wewnętrzne proste oka, podczas gdy mięśnie zewnętrzne wyczerpują się w stopniu daleko mniejszym. Zjawisko apokamnozy w mięśniach gałkoruchowych zaznacza się po stronie prawej w sposób wydatniejszy aniżeli po lewej; tę samą asymetrię można zauważyć również w powiekach. Ruch gałek ocznych ku górze upośledzony; chora prawie nie wychyla gałek ocznych poza linią poziomą; ruch gałki lewej jest nieco gorszy niż prawej.

W kończynach górnych zwł. w rękach objaw apokamnozy wybitnie zaznaczony. Odczyn elektryczny myasteniczny Jolly'ego w mięśniach rąk dodatni. Źrenice równe, okrągłe, na światło i zbieżność oddziaływują prawidłowo. Odruchy okostnowe i ścięgnowe z kończyn górnych żywe, równe. Brzuszne słabe, równe. Kolanowe wzmożone, równe. Achillesa żywe, lewy nieco żywszy. Podeszwowe-arefleksja. Rossolimo-O. Czucie bez zmian.

Badania pomocnicze krwi, moczu, płynu m. rdz. bez zmian. Narządy wewnętrzne bez zmian. Objawów tężyczki nie stwierdza się.

Wstrzyknięcia prostigminy wywierają wpływ korzystny.

Streszczając przypadek powyższy widzimy, że u chorej z typowym zespołem myastenii stwierdza się objawy, albo rzadko opisywane,

albo wcale dotychczas nieznane w tej chorobie. Mamy tu na myśli zaburzenia czuciowe i wyładowania ruchowe, których analizę przeprowadzimy dalej, omawiając wszystkie przypadki, przez nas spostrzegane.

Bóle u naszej chorej umiejscawiają się przede wszystkim w twarzy, ale również i w kończynach, towarzyszy im uczucie drżenia. Badając chorą w czasie takiego napadu bólowego, zauważyć można było rzeczywiście krótkotrwałe drżenie żuchwy oraz nieznaczne kurcze w policzkach. Napady bólowe były tak znacznego stopnia, że ostatnio dominowały w stanie podmiotowym chorej.

Drugim objawem nieopisywanym dotychczas lub spostrzeganym rzadko, są wyładowania ruchowe w postaci raptownych kurczów mięśni kończyn, powodujących nagłą zmianę ułożenia kończyn, lub nawet całego ciała.

Wreszcie objawem trzecim, zasługującym na uwagę, zresztą znanym, lecz mało badanym, jest zjawisko apokamnozy, to jest wyczerpywania się, w mięśniach gałkoruchowych.

Przypadek 2.

Chora G. N., lat 21, (nr. ks. głównej 7049), przybyła do Kliniki Chorób Nerwowych U. Ł. w dniu 21 października 1948 r.

Wywiady. Zgłasza się z powodu trudności w mowie, opadania powieki górnej lewej, osłabienia kończyn górnych i dolnych oraz mrowienia w nich.

Choroba obecna rozpoczęła się przed 2 laty jakoby nagłym bólem głowy oraz opadnięciem powieki górnej lewej. Od tego czasu chora zauważyła, że w godzinach rannych znacznie lepiej unosiła powiekę górną lewą, podczas gdy wieczorem powieka ta jej całkiem opadała. Przy wykonywaniu ruchów kończynami zauważyła również takie same łatwe męczenie się mięśni. Od wiosny ub. r. kończyny dolne stały się zupełnie ciężkie, wystąpiło w nich mrowienie; od 4 miesięcy zjawiły się zaburzenia mowy oraz łykania; mowa stała się nosowa, płynne pokarmy wracały nosem, w czasie jedzenia krztusiła się i zmuszona była przerywać przyjmowanie posiłków. Od kilku dni miewa napady kurczów przepony i mięśni klatki piersiowej, którym towarzyszy seria głębokich oddechów i wdechów.

Stan obecny: narządy wewnętrzne bez zmian, tętno 105 na min., miarowe, RR 125/80.

Układ nerwowy. Hipomimia twarzy. Źrenice równe, okrągłe, na światło i zbieżność oddziaływują sprawnie. Dno oczu prawidłowe. Lewa powieka opadnięta. Po prawej stronie zaznaczony objaw Dalrymple'a; przy patrzeniu do góry lewa gałka niżej ustawiona, prawa gałka nie dochodzi całkowicie do kąta wewnętrznego i zewnętrznego, lewa gałka nie dochodzi całkowicie do kąta wewnętrznego. Nieznaczna asymetria twarzy na niekorzyść strony prawej. Umiarowy niedowład podniebienia miękkiego. Przy wywoływaniu odruchów z gardzieli stwierdza się słabsze ruchy uciekające mięśni zwieraczy gardła, zwłaszcza środkowego, ruchomość krtani prawidłowa (dr Kmita). Pozostałe nerwy czaszkowe bez zmian. Kończyny górne bez zmian. Kończyny dolne — osłabienie siły mięśniowej.

Odruchy okostnowe i ścięgnowe z kończyn górnych umiarkowane, równe. Odruchy brzuszne zniesione. Odruchy kolanowe chwilami zniesione, chwilami zachowane (patrz

dalszy opis). Odruchy ze ścięgien Achillesa umiarkowane, lewy cokolwiek żywszy. Odruchy podeszwowe — zgięcie podeszwowe. Rossolimo — nieobecny.

Tarczyca z lekka powiększona. Objawy Graefego, Möbiusa — ujemne. Objaw Chwostka, Trousseau — ujemne.

Objawy apokamnozy wybitnie dodatnie w powiece górnej lewej, a mianowicie, po kilkakrotnym otwieraniu i zamykaniu powiek powieka lewa opada całkowicie. Tak samo objaw apokamnozy zaznaczony w mięśniach gałkoruchowych, zwł. lewej: po wielokrotnych ruchach bocznych gałek ocznych występuje niedowład mięśni zewnętrznych i wewnętrznych prostych oka. W mięśniach rąk również zauważa się nużenie się.

Odczyn myasteniczny elektryczny Jolly'ego — dodatni.

Badanie odruchów kolanowych i ze ścięgien Achillesa. Przy szybkim wywoływaniu seryjnym odruchu kolanowego za pomocą uderzania miarowego wielokrotnego młotkiem w ścięgno rzepkowe zauważa się następujący objaw: odruch kolanowy po pewnej liczbie uderzeń od 6 do 10 lub 15 stopniowo słabnie aż się wyczerpuje całkowicie, po czym przy dalszym trwaniu pobudzenia młotkiem ponownie zjawia się kurcz mięśnia prostego uda i odruch kolanowy; z kolei następuje osłabienie kurczu i wyczerpywanie się odruchu aż do całkowitego zniesienia jego i ponownego zjawienia się. Zjawisko to powtarza się w sposób stereotypowy, przy czym po każdym wyczerpaniu całkowitym odruchu, następny kurcz mięśnia i odruch jest wzmożony oraz połączony z większą ekskursją ruchową.

Przy badaniu odruchów ze ścięgien Achillesa objaw przestankowego odruchu występuje podobnie jak w odruchach kolanowych, ale w stopniu mniejszym.

Chora miewa napady kurczów przepony, występujących w ilości około 12 na 15 sekund. Kurcze te połączone są z głębokim wdechem i dźwiękiem w rodzaju czkawki; jednocześnie występują urywane szybkie ruchy wdechowe klatki piersiowej i synchroniczne kurcze mięśni sutkowo-mostkowo-obojczykowych. Chora jest wówczas przytomna, na twarzy i szyi występują czerwone plamy, zjawia się obustronnie dodatni objaw Chwostka. Napad ten był obserwowany przez badającego.

Niezależnie od tych napadów chora miewa napady ogólnych drgawek tonicznych bez piany na ustach, bez przygryzania języka i bez pomimowolnego oddania moczu, w czasie których jest zachowane oddziaływanie źrenic na światło; przytomność jakoby zniesiona.

Badania pomocnicze: na rentgenogramie klatki piersiowej (5. 11. 48 r.): nie stwierdza się cienia grasicy w śródpiersiu. Mocz bez zmian. Morfologia krwi bez zmian. Płyn mózgowo-rdzeniowy (22. 11. 48 r.) bez zmian. Odczyn Wassermanna we krwi i płynie mózgowo-rdzeniowym ujemny. Poziom wapnia (19. 1. 49 r.) 10,8 mg%. Badanie przemiany podstawowej wykazało — 8%.

Chora ma znaczne utrudnienie w przyjmowaniu pokarmów, wobec czego jest stale na prostigminie, którą otrzymuje w postaci wstrzyknięć podskórnych w dawce 0,0005 g dwa razy dziennie.

W przypadku powyższym na uwagę zasługuje zachowanie się odruchów ścięgnowych, zwł. kolanowych oraz napady kurczowe.

Jak widać z opisu historii choroby odruchy kolanowe przeważnie są zniesione lub bardzo słabe, łatwiej są wywoływane po podaniu prostigminy.

Przy badaniu odruchów kolanowych w ten sposób, iż uderza się młotkiem miarowo raz po razie w ścięgno rzepkowe wielokrotnie, np. 50 razy lub nawet więcej, odruch kolanowy stopniowo słabnie aż zanika całkowicie, aby przy dalszych uderzeniach młotkiem w ścięgno ponownie się zjawić, bądź w postaci rozgięcia podudzia, bądź w postaci urywistego, silnego kurczu mięśnia prostego uda.

Zjawisko to powtarza się w sposób przestankowy.

Drugim objawem interesującym w tym przypadku są kurcze napadowe przepony oraz napady kurczów ogólnych.

Przebieg napadów kurczów przepony wskazuje na to, że są one zjawiskiem pierwotnym, a dopiero wtórnie na skutek rozprzestrzenienia się kurczów na mięśnie klatki piersiowej i powstałej w ten sposób hiperwentylacji, zjawiają się objawy tężyczki wtórnej. W chwilach wolnych od tych napadów badanie chorej nie ujawnia żadnych objawów tężyczki; również i poziom wapnia we krwi jest prawidłowy.

Napady kurczów ogólnych tonicznych nie były spostrzegane przez lekarza, tylko przez otoczenie; występowały na szczycie objawów myastenicznych, w chwili kiedy działanie prostigminy ustawało.

Rozpoznanie myastenii w przypadku powyższym nie ulega wątpliwości ze względu na obecność wszystkich objawów myastenicznych, jak apokamnoza mięśni, dodatni odczyn elektryczny myasteniczny, umiejscowienie sprawy, korzystny wpływ wstrzyknięć prostigminy.

(Zachowanie się odruchów kolanowych zostało sfilmowane).

Przypadek 3.

Chora W. S., lat 42, (nr ks. ewidencyjnej 388/46), przybyła do Kliniki Chorób Nerwowych U. Ł. 11 maja 1946 r.

Wywiady: Od lata 1934 r. nieznaczne bóle głowy. Tegoż lata w jakiś czas później zauważyła opadnięcie prawej powieki górnej i lekkie uniesienie się powieki górnej lewej. Jesienią 1934 r. zgłosiła się do Kliniki Chorób Nerwowych Uniwersytetu Poznańskiego, gdzie badanie krwi i płynu mózg.-rdzen. dało wyniki ujemne. Po kilku tygodniach dolegliwości opisane ustąpiły. Czuła się dobrze do Wielkiejnocy 1946 r. Na tydzień przed Wielkanocą zauważyła znowuż stopniowe opadanie powieki górnej prawej oraz unoszenie się powieki górnej lewej; nadto zaczęła się uskarżać na senność i znużenie po obiedzie oraz pod wieczór. Kilkunastominutowa drzemka wystarczała, by senność i znużenie ustąpiły całkowicie.

Stan przedmiotowy. Tętno 68/min., miarowe, miernie napięte. RR 155/90. Gruczoł tarczowy z lekka powiększony, zwł. płat prawy. Objawy Graefe'go, Möbiusa ujemne. Drżenia rąk nie stwierdza się. Narządy wewnętrzne b. z.

Źrenice b. z. Powieka górna prawa znacznie opadnięta, powieka górna lewa uniesiona i wciągnięta (objaw Gilford'a). Ruchy gałek ocznych prawidłowe, jedynie ruch gałki prawej do góry z lekka upośledzony. Przy patrzeniu w lewo wyraźny drobny oczopląs szybki z jednoczesnym drganiem powiek górnych; to samo zauważa się przy patrzeniu w prawo, ale oczopląs jest drobniejszy. Przy patrzeniu do boku wybitnie zwęża się szpara powiekowa oka drugiego, więc np. przy patrzeniu w stronę prawą zwęża się wydatnie szpara powiekowa oka lewego (objaw zwężenia szpary powiekowej oka przeciwnego przy spojrzeniu do boku, opisany przez E. Hermana). Inne nerwy czaszkowe b. z. Odruchy z kończyn górnych umiarkowane, równe. Odruchy brzuszne 0, kolanowe umiarkowane, równe, Achillesa równe, podeszwowe: arefleksja. Rossolimo 0.



Ryc. 3. Przypadek 3.
Opadnięcie prawej powieki z wyrównawczym uniesieniem brwi po stronie prawej. Na zdjęciu w górze ryciny widać, że objaw Gilforda zmniejsza się w miarę zmniejszenia się opadania powieki prawej.

Objawy apokamnozy wybitne w prawej powiece górnej. Już po kilkunastu razach otwierania i zamykania powiek następuje całkowite opadnięcie powieki górnej prawej z niemożnością uniesienia jej; w tym czasie po stronie lewej znika objaw Gilforda lub Dalrymple'a; po kilku sekundach wypoczynku objaw Gilforda zjawia się ponownie w całej okazałości, po stronie zaś prawej powieka górna jest mniej opadnięta.

Odczyn myasteniczny elektryczny Jolly'ego dodatni. Po podaniu prostigminy zmniejsza się opadnięcie powieki oraz objaw Gilforda. Wszystkie badania pomocnicze wypadły ujemnie.

W przypadku powyższym mamy do czynienia z objawami myastenii u 42-letniej chorej. Pierwsze objawy, ograniczające się jedynie do opadnięcia powieki górnej prawej z jednoczesną retrakcją powieki górnej lewej zjawiły się w 30 roku życia, po czym po krótkim czasie całkowicie ustąpiły i remisja trwała prawie 12 lat. Dopiero po tym czasie objawy ponowiły się i nasiliły się, ograniczyły się jednakże również jedynie do oczu.

Na uwagę zasługuje tutaj jednoczesne wystąpienie objawu Dalrymple'a, wzgl. Gilford'a z objawami apokamnozy w powiece górnej oka drugiego.

Objaw retrakcji powieki górnej lewej u naszej chorej zakwalifikować należy raczej jako objaw Gilford'a, ponieważ retrakcja ogranicza się je-

dynie do powieki górnej, podczas gdy w objawie Dalrymple'a zachodzi, ściśle mówiąc, retrakcja obu powiek, tak iż rąbek twardówki oka widoczny jest zarówno u góry, jak i u dołu. Ciekawym jest, iż retrakcja powieki górnej oka lewego ustępowała całkowicie z chwilą opadnięcia powieki górnej oka prawego po próbach na apokamnozę; natomiast zjawiała się ponownie po krótkotrwałym wypoczynku (ryc. 3).

Prawdopodobnie zachodziło to na skutek występowania apokamnozy w nieznacznym stopniu również i w powiece górnej lewej; w warunkach zwykłych, kiedy znużenie w powiece prawej nie następuje raptownie, lecz stopniowo, retrakcja powieki lewej ma charakter kompensacyjny. Nie jest wyłączone, że i powiększenie gruczołu tarczowego odgrywa tu pewną rolę w znaczeniu jednostronnego wytrzeszczu gałki ocznej, chociaż ani właściwego wytrzeszczu, ani też innych objawów choroby Basedowa poza powiększeniem tarczycy nie stwierdzaliśmy.

Podnieść wreszcie należy w przypadku tym przydatność opisanego przez nas „objawu zwężania szpary powiekowej oka przeciwnego przy patrzeniu do boku", który to objaw u naszej chorej występował bardzo wyraźnie. Objaw ten jest po większej części fizjologiczny; w warunkach patologicznych, zwłaszcza przy niedowładach mięśni gałkoworuchowych lub nieznacznym niedowładzie powieki górnej ujawnia się w sposób intensywniejszy.

Przypadek 4.

Chora H. D., lat 41, przybyła do Kliniki Chorób Nerwowych U. Ł. 23 marca 1948, (nr ks. ewidencyjnej 1553/48).

Zgłasza się z powodu silnych bólów głowy, umiejscowionych w czole; bóle te trwają od 20 lat, a od 2 lat nasiliły się bardzo; mają charakter napadowy. Od 3 miesięcy odczuwa szybkie zmęczenie w nogach, zwł. po południu; nogi same uginają się; po wypoczynku nocnym może chodzić dobrze. Równocześnie współpracownice zauważyły, że jej powieki górne są bardziej opadnięte.

Stan przedmiotowy. Tarczyca wyczuwalna, niepowiększona. Objaw Graefego, Möbiusa ujemne. Drobne drżenie rąk. Narządy wewnętrzne b. z. Dermografizm czerwony wybitny. Źrenice b. z. Powieki, zwł. lewa opadnięte, lewa do połowy gałki ocznej, prawa nieco mniej; brwi kompensacyjnie uniesione, zwł. prawa. Ruchy gałek ocznych prawidłowe.

Objaw apokamnozy w powiekach występuje w nieznacznym stopniu, bardziej w lewych. Nie występuje w mięśniach gałek ocznych, jedynie zjawia się przy ruchach uczucie znużenia. Objaw zwężania szpary powiekowej oka przeciwnego bardzo wyraźny. Nerwy czaszkowe b. z. Kończyny górne i dolne b. z. Odruchy okostnowe i ścięgnowe z kończyn górnych umiarkowane, równe. Odruchy brzuszne żywe, równe. Odruchy kolanowe i Achillesa umiarkowane, równe. Podeszwowe: zgięcie podeszwowe. Rossolimo O.

Odczyn elektryczny myasteniczny Jolly'ego z mięśni kłęba występuje w słabej postaci, a mianowicie po kilkunastu podrażnieniach prądem przerywanym zauważa się wybitne osłabienie kurczu mięśnia bez całkowitego jego zniesienia.

Badania pomocnicze b. z.

Przy badaniu odruchu kolanowego za pomocą rytmicznego, jednakowego, nieprzerywanego uderzania młotkiem w ścięgno rzepkowe po kiłku — względnie kilkunastu wywołanych odruchach kolanowych następuje zanik odruchu kolanowego, który to zanik trwa podczas kilku następnych uderzeń, po czym odruch kolanowy zjawia się ponownie na pewien czas i znowu znika itd. w sposób przestankowy.

W przypadku powyższym chodzi o typowy zespół myasteniczny u 41-letniej kobiety trwający zaledwie od kilku miesięcy. Znużenie mięśni stałe dotyczyło w pierwszym rzędzie powiek górnych, nadto występowało okresowo w mięśniach kończyn dolnych.

I w tym przypadku podkreślić wypada obecność przestankowego wyczerpywania się odruchu kolanowego i ponownego jego zjawiania się przy dalszym ciągłym rytmicznym uderzaniu młotkiem w ścięgno rzepkowe.

Przypadek 5.

Chora L. S., lat 32, (nr ks. głównej 591/49), przybyła do Kliniki Chorób Nerwowych U. Ł. 9 stycznia 1948 r.

Wywiady. W 18-tym roku życia zauważyła, że ma częściowo opadniętą prawą powiekę górną; stan ten bez większych zmian utrzymywał się około 5 lat. W czasie następnych 7 lat opadnięcie prawej powieki nasilało się, aż do stanu, który stwierdza się obecnie. Obecny stan trwa około 1 roku. W krótki czas po opadnięciu powieki prawej zjawiło się też stopniowo nasilające się opadnięcie powieki górnej lewej. Od tego też czasu mowa stała się nosowa. Utrudnienia połykania nie było. Opadnięcie powiek jest zmienne, rano po przebudzeniu się nieznaczne, pod wieczór bardzo duże.

Badanie przedmiotowe wykazuje: twarz typowo myasteniczna, obie powieki górne opadnięte, prawa w większym stopniu; brwi kompensacyjnie uniesione. Ruchy gałek ocznych wybitnie ograniczone we wszystkich kierunkach. Objaw apokamnozy Goldflama wyraźnie zaznaczony w obu powiekach. Lewa bruzda nosowo-wargowa nieco wygładzona. Podniebienie miękkie przy fonacji unosi słabo, Inne nerwy czaszkowe b. z. Kończyny górne i dolne b. z. Odruchy okostnowe i ścięgnowe z kończyn górnych umiarkowane, równe. Odruchy brzuszne średnio żywe, lewe słabsze. Odruchy kolanowe i ze ścięgien Achillesa umiarkowane równe. Odruchy podeszwowe — zgięcie podeszwowe. Objaw Rossolimo ujemny. Odczyn elektryczny myasteniczny występuje wyraźnie w mięśniach kłębu dużego obu rąk po kilkunastu podrażnieniach prądem przerywanym.

Badania pomocnicze b. z. Rentgenogram klatki piersiowej cienia grasicy nie wykazał.

Przy wywoływaniu wielokrotnym odruchów kolanowych za pomocą miarowego nieprzerywanego uderzania młotkiem w ścięgno rzepkowe występuje powolne osłabienie i zanik odruchu kolanowego, po czym przy dalszym uderzaniu młotkiem odruch

zjawia się znowuż i stopniowo ponownie zanika, aby z kolei zjawić się w postaci żywego kurczu mięśnia prostego uda. Tak samo zachowują się odruchy ze ścięgien Achillesa.

U chorej występują od czasu do czasu samoistne kurcze w łydkach.

Mamy zatem tutaj przypadek typowej myastenii u 32-letniej kobiety, trwający od 14 lat. Również i w tym przypadku stwierdzamy charakterystyczne zachowanie się odruchów ścięgnowych w postaci stopniowego ich wyczerpywania się i ponownego żywszego zjawiania się w sposób przestankowy przy ciągłym nieprzerwanym podrażnieniu młotkiem.

Prostigmina wywierała wpływ korzystny na objawy myastenii.

Przypadek 6.

Chora L. S., lat 41, z zawodu inżynier-ogrodnik, leczona prywatnie.

Od r. 1939 zauważyła, że przy ścinaniu kwiatów w czasie pracy opadała jej głowa oraz słabły ręce i nogi; z rąk wypadały przedmioty. Po odpoczynku wszystko mijało. Przy śmianiu słabły mięśnie i śmiech się wykrzywiał. Od r. 1941, gdy się zdenerwowała, musiała natychmiast oddać stolec. Od r. 1941 do 1944 poprawa po prostigminie.

Przedmiotowo typowe objawy myasteniczne z wyraźnym opadnięciem prawej powieki górnej.

Przestankowego zachowania się odruchów głębokich nie stwierdza się.

Po zapoznaniu się pokrótce z historiami przytoczonych 6 przypadków myastenii, omówimy kolejno 3 interesujące nas objawy w tym schorzeniu, a mianowicie:

1) odruchy ścięgnowe myasteniczne przestankowe,
2) objawy bólowe w myastenii,
3) kurcze mięśniowe w myastenii.

1) Odruchy ścięgnowe myasteniczne przestankowe (intermitujące)

Badanie odruchów ścięgnowych, np. kolanowych, odbywa się u chorych zazwyczaj w ten sposób, iż badający kilkakrotnie uderza młotkiem perkusyjnym w ścięgno rzepkowe, obserwując zachowanie się mięśnia prostego uda, wzgl. rozmiar rozgięcia podudzia w stosunku do uda. Porównuje przy tym odruch z jednej kończyny z odruchem z kończyny drugiej. Badanie odruchów ścięgnowych na apokamnozę w myastenii, to zn. na ich wyczerpywanie się, wykonywane jest dotychczas przez badającego za pomocą wielokrotnego uderzania młotkiem w ścięgno, aż do chwili osłabienia, wzgl. zniesienia odruchu. I na tym badający zazwyczaj poprzestaje. Po chwilowym, jedno- lub dwuminutowym odpoczynku mięśnia badający stwierdza ponowne zjawienie się odruchu, poprzednio wyczerpanego.

Jeśli jednak, tak jak ja to czynię, w przypadkach myastenii uderzać rytmicznie raz po razie w ścięgno rzepkowe lub Achillesa, wówczas po kilku lub kilkunastu uderzeniach odruch ścięgnowy stopniowo słabnie, aż wreszcie zupełnie zanika; przy dalszym nieprzerwanym rytmicznym uderzaniu młotkiem w ścięgno widoczne jest wyraźnie, jak pojawia się silny skurcz mięśnia i żywy odruch, który utrzymuje się zazwyczaj krócej, aniżeli przed jego wyczerpaniem się; po tym odruch ponownie zanika, aby w sposób przestankowy pojawiać się i znikać. Zaznaczyć należy, że skurcze mięśnia po chwilowym zniesieniu odruchu są raptowne, mocne, tak iż można powiedzieć, że odruch od czasu do czasu „podrywa się".

Takie zachowanie się odruchów ścięgnowych w myastenii nazywam odruchami ścięgnowymi myastenicznymi przestankowymi (intermitującymi).

Oczywiście byłoby wskazane dla lepszej ilustracji i analizy rejestrować odruchy takie graficznie lub też przeprowadzać badania elektromyograficzne. Z braku aparatury zmuszeni byliśmy ograniczyć się jedynie do sfilmowania tych odruchów. S. A. Kinnier Wilson na str. 1600 tomu II podręcznika neurologii (Neurology, London, 1944), mówiąc o odruchach myastenii podaje: „Z początku odruchy ścięgnowe są żywe albo nawet wygórowane, mimo pewnego obniżenia napięcia, rzadko zaś osłabione; jednak stałe opukiwanie niebawem znosi odruchy kolanowe, po czym odpoczynek jedno lub dwu minutowy powoduje ich ponowne występowanie".

Kinnier Wilson wskazuje więc na to, że odruchy ścięgnowe mogą być w myastenii z początku żywe lub nawet wzmożone, rzadziej osłabione oraz, że stałe pobudzenie (opukiwanie) znosi odruchy kolanowe, które jednakże powracają po jedno lub dwuminutowym odpoczynku.

Frank R. Ford na str. 1032 swego znakomitego podręcznika chorób układu nerwowego u dzieci (*Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence*. Illinois. 1946) opisuje odruchy w myastenii w sposób następujący: „Odruchy ścięgnowe są osłabione albo zniesione, jeśli osłabienie siły mięśniowej jest znaczne; w innych przypadkach mogą być z początku prawidłowe, ale po kilkakrotnym wywoływaniu mogą ulec wyczerpaniu i w końcu zniknąć". Bernard J. Alpers na str. 714 podręcznika neurologii klinicznej *(Clinical Neurology,* Philidelphia 1945) tak ujmuje zachowanie się odruchów w myastenii: „Odruchy z reguły nie ulegają zmianom, później jednak ulegają osłabieniu. Mają tendencje do znikania wskutek powtarzanego wywoływania, ale powracają po wypoczęciu mięśni".

Jak z powyższego widać, niektórzy autorzy uważają, że odruchy ścięgnowe w myastenii z początku są wzmożone, inni natomiast przeciwnie spostrzegali wygórowanie odruchów ścięgnowych w okresach późniejszych.

Zachowanie się odruchów głębokich w myastenii zależne jest przede

wszystkim od większego lub mniejszego znużenia mięśni. Toteż w późniejszych okresach lub w czasie znużenia mięśni odruchy głębokie przeważnie są osłabione albo zniesione, niekiedy dają się wywołać dopiero po wstrzyknięciach prostigminy. Często powracają po wypoczynku. Interesujące jest spostrzegane niekiedy rozkojarzenie pomiędzy obniżeniem napięcia mięśniowego a wygórowanymi odruchami ścięgnowymi. Nie ma potrzeby przytaczać szczegółowych danych z innych prac. Nikt z autorów, o ile mi wiadomo, nie badał odruchów ścięgnowych w sposób przez nas podany.

Jaka może być patogeneza opisanych przez nas odruchów ścięgnowych przestankowych (intermitujących)? Być może, iż w każdym odruchu odróżnić należy dwa okresy: pierwszy dodatni i drugi ujemny. Fazę dodatnią odruchu stanowi pobudzenie plus odpowiedź mięśnia w postaci jego skurczu; faza ujemna natomiast przypada na rozkurcz mięśnia i brak pobudzenia. W odruchach ścięgnowych myastenicznych przestankowych, gdy powtarzające się podrażnienia przypadają na fazę ujemną odruchu skurcz nie dochodzi do skutku; przez to samo mięsień przez cały czas wydłużonej fazy ujemnej odpoczywa, mimo iż następuje szereg kolejnych rytmicznych pobudzeń. Ten wypoczynek mięśnia w fazie ujemnej odruchu, czyli, jeśli tak można się wyrazić, ciszy mięśniowej wystarcza w zupełności, by mięsień stał się zdolny do odpowiedzi na zadany bodziec w postaci jeszcze bardziej niż poprzednio żywego skurczu.

Tłumaczenie nasze przyjąć oczywiście należy wyłącznie jako hipotetyczne, wymagające sprawdzenia fizjologicznego.

2) Objawy bólowe w myastenii

Rysem charakterystycznym myastenii, nadającym tej chorobie odpowiednie piętno, jest jak wiadomo łatwe wyczerpywanie się mięśni, przede wszystkim lub prawie wyłącznie prążkowanych. Stąd nazwa choroby Erb-Goldflama — *myasthenia gravis pseudoparalytica.*

Niemniej przeto spotykamy w myastenii, aczkolwiek rzadziej, zaburzenia w sferze zmysłów i czucia.

Testi opisuje myasteniczkę, która w ciemności i zupełnej ciszy tak samo ulegała znużeniu, jak w jaskrawym cieple i hałasie; czuła się ona dobrze jedynie w pokoju miernie oświetlonym i nie pozbawionym całkowicie szmerów.

W przypadku Noica-Enescu pacjent czuł się dobrze rano; kiedy zaś słońce wschodziło wyżej występowało u niego potęgujące się dwojenie. Pod wieczór lub przy zachmurzonym niebie widzenie było lepsze (przytoczone za Krolem).

Podobne przypadki wyczerpywania się nerwów wzrokowych i słuchowych przytaczają Tilney i Smith.

Jako wyraz znużenia spostrzegli Allen Starr, Wilbrand i Saenger, Sinclair, Pel, Markeloff zwężenie pola widzenia i mroczki, a Burr obok tego objawu przemijającą utratę rozpoznawania barwy czerwonej i niebieskiej. Znużenie nerwu słuchowego i w związku z tym przemijające obniżenie słuchu stwierdzali Sossdorf, Markeloff i Allen Starr, przy czym w przypadku Markeloffa dotyczyło to nawet przewodnictwa kostnego. Markeloff, Bullet i Kalischer odnotowali wyczerpywanie się odczuć smakowych.

H. Curschmann uważa co prawda, że zaburzeń słuchowych i wzrokowych, które opisują autorzy w myastenii, nie należy odnieść zupełnie do istoty choroby i dodaje, iż w najcięższych przypadkach nie stwierdzał zaburzeń w zakresie zmysłów.

Zaburzenia te, jak wynika z przytoczonych powyżej danych z piśmiennictwa dawnego, analogiczne być mogą do przemijających objawów ze strony mięśni i mają charakter wyczerpywania się.

Inaczej ma się rzecz z zaburzeniami czucia.

W opisach klasycznych późniejszych myastenii zwracano na nie najmniej uwagi, aczkolwiek znajdujemy tu i owdzie pobieżne wzmianki. Dzieje się to dlatego, że przeważnie objawy te ustępują na plan dalszy w porównaniu z zakłóceniem czynności mięśni.

Znieczulenie stwierdzali jednak Senator, Ballet, Wilbrand-Saenger, Goldflam, Buzzard i inni. Częste zaburzenia przedmiotowe czucia zostały podkreślone szczególnie przez Buzzarda.

Jeśli chodzi o bóle, to jeszcze Erb opisywał bóle głowy i karku u myasteników; Curschmann zaś bóle i parestezje w kończynach. Krol wspomina o chorej, która uskarżała się na bóle głowy, kłucie i palenie w karku i między łopatkami oraz na mrowienie w twarzy. W przypadku Raymond'a i Lejonne'a choroba rozpoczęła się od bólów. Oppenheim wśród cech charakterystycznych dla myastenii wspomina, że czuciowe i zmysłowe zaburzenia występują z reguły, lub, jak się wyraża, bóle są mało znaczące. W drugim miejscu zaznacza jednak, że bóle nie stanowią objawu niezwykłego i niekiedy osiągać mogą duże nasilenie jak np. w przypadku Buzzarda. S. A. Kinnier Wilson nie mówi nic o bólach, ani też innych objawach czuciowych w myastenii, tak samo nie znajdujemy o tym przedmiocie żadnej wzmianki w podręcznikach Alpers'a, Bing'a, Wexler'a i innych. F. R. Ford na str. 1032 swego podręcznika zaznacza wyraźnie: „Czucie nie ulega zaburzeniom w żadnej ze swoich postaci".

Jak z powyższego wynika zaburzenia czucia, a zwł. objawy bólowe zajmują nikłe miejsce w opisach myastenii. Dzieje się to dlatego,

że istotnie w przeważnej liczbie przypadków zaburzenia te ze względu na nieznaczne ich nasilenie nie przykuwają uwagi ani chorych, ani lekarzy. A jednak zdarzają się przypadki osobliwe, jak np. nasz przypadek 1, w którym objawy bólowe, przynajmniej w pewnym okresie choroby, dominują obok objawów mięśniowych do tego stopnia, że przypadki te objąć można byłoby nazwą postaci bólowej myastenii (*Myasthenia gravis pseudoparalytica dolorosa*).

Bóle u naszej chorej mają charakter bólów napadowych. Umiejscowione są w żuchwie. Z początku występowały raz lub dwa w miesiącu, potem co tydzień lub dwa. Napad utrzymuje się w ciągu kilku dni. Ból ma, według słów chorej, charakter drżenia w szczęce lub bólu rwącego w zębach, promieniującego do obu szczęk oraz dokoła oczu. Chora chwyta się przy tym za twarz, jak to mają w zwyczaju czynić chorzy, dotknięci rwą trójdzielną. Niezależnie od tych bólów miewa drętwienie łydek i stóp. Bólom towarzyszy uczucie kurczu. Właśnie opisane napady bólowe skłoniły głównie chorą do zapisania się do Kliniki.

Bóle w twarzy u naszej chorej różnią się od bólów neurologicznych w obrębie nerwu V tym, że rozprzestrzeniają się na obie połowy twarzy, przez co upadabniają się do bólów sympatalgicznych.

Tłumaczenie zarówno parestezji, jak i napadów bólowych, opisywanych w myastenii, nie jest łatwe. Zagadnienie to wiązać się może z patogenezą myastenii w ogóle. Wiadomo jest, że mięśnie, tak jak i inne tkanki głębokie, mogą być siedliskiem i punktem wyjścia bólów. Bóle mięśniowe oraz innych tkanek głębokich różnią się niezależnie od sposobu podrażnienia od bólu pochodzącego ze skóry. (Lewis, 1938, 1942). Lewis sugerował nawet, że nerwy bólowe tkanek głębokich tworzą układ odmienny od tego układu bólowego, który zaopatruje skórę. Feindel, Weddell i Sinclair (1948) podjęli nawet interesujące badania histologiczne zmierzające do wyjaśnienia, czy istotnie pogląd Lewisa jest słuszny i dochodzą na zasadzie tych badań do wniosku, że nie ma potrzeby przyjmować istnienie dwu odrębnych układów, przewodzących ból w skórze i tkankach głębszych, lecz że istnieją różnice w zakończeniach nerwowych w jednych i drugich.

Nie wchodząc na tym miejscu w modne dziś rozważania patogenetyczne myastenii, jak np. blokowanie połączeń nerwowomięśniowych, czy to na skutek zaburzeń mechanizmu acetylcholiny, jej syntezy lub destrukcji przez cholinesterazę, czy to na skutek obecności we krwi myasteników substancji podobnej do kurary, musimy podnieść, że w samym mięśniu tych chorych powstać mogą dostateczne czynniki do podrażnienia patologicznego jego włókien czuciowych i ruchowych. I dlatego zaburzenia czucia w postaci parestezji i innych doznań czuciowych, jak bóle, mogą znaleźć pewne usprawiedliwienie.

Z tymi rozważaniami łączy się bezpośrednio zagadnienie trzecie poruszone przez nas a mianowicie:

3) kurcze mięśniowe w myastenii

Kurcze te były szczególnie dotkliwe również u pierwszej naszej chorej (przyp. I). Chora, jak to przytoczyliśmy już powyżej, opisuje kurcze mięśniowe w sposób następujący: gdy chce ręką wziąć jakiś przedmiot, chwyta ją kurcz tej kończyny, tak iż kończyna zostaje raptownie zgięta w łokciu oraz w stawie barkowym. Gdy chora chce odwrócić się lub poprawić poduszkę, wówczas chwyta ją również kurcz w obu kończynach górnych, które zostają skręcone w ułożeniu nadmiernego wyprostowania. W nocy miewa uczucie przygniatania ciężarem w kończynach dolnych. Druga chora (przyp. 2) miewa napady kurczów przepony, występujących w ilości 12 na 15 sekund, napady doprowadzające przez hiperwentylację do objawów wtórnej tężyczki. Właściwych objawów tężyczki bez tych napadów nie stwierdzaliśmy zarówno u pierwszej, jak i drugiej chorej. Inni chorzy miewają kurcze w łydkach.

E. A. Carmichael w odczycie swym, wygłoszonym u nas w szpitalu wspomniał, że Lemaire w roku 1938 wstrzykiwał 40 ccm acetylcholiny do tętnicy promieniowej dwóm pacjentom z myastenią i zauważył bardzo silne skurcze mięśni przedramienia, podobne do tych, które zjawiają się w mięśniach odnerwionych. Wstrzyknięcia takie u osobników zdrowych nie dają tego efektu.

Harvay, Lilienthal i Thalbot (1941), według Carmichaela, powtórzyli te doświadczenia z normalnymi osobnikami, używając tylko 20 mg i nie stwierdzili skurczów mięśni, lecz ich osłabienie. Z drugiej strony dodaje Carmichael, autorzy ci znaleźli w 8 przypadkach myastenii kurcze ruchowe i na podstawie tych spostrzeżeń stwierdzili, że w myastenii zachodzi zmniejszone wytwarzanie acetylcholiny, przypominające stan odnerwienia. Klinicyści, zwł. autorzy klasycznych podręczników neurologicznych, w ogóle nie wspominają o kurczach mięśniowych w myastenii.

Czy na podstawie przytoczonych rozważań, zwł. badań Harway'a, Lilienthal'a i Thalbot'a przypuszczać można, że napadowe kurcze mięśniowe w myastenii spowodowane są chwilowym ułatwieniem eksplozji acetylcholiny w końcowych płytkach nerwowych, czy też zachodzą inne czynniki jak np. wewnątrzwydzielnicze (przytarczyczki, nadnercza), trudno jest nam orzec w chwili obecnej. Pragnęliśmy jedynie zwrócić uwagę na objawy kurczowe w mięśniach u tych chorych, objawy, których dotychczas prawie że nie opisywano.

Streszczenie

1. Autor przytacza 6 przypadków własnych myastenii.
2. Opisuje nieznany dotychczas objaw tzw. odruchów ścięgnowych myastenicznych przestankowych (intermitujących).
3. Przytacza i analizuje objawy bólowe w myastenii.
4. Opisuje i analizuje kurcze mięśniowe w myastenii.

PIŚMIENNICTWO

1. *Alpers* B. J. Clinical Neurology, Philadelphia, r. 1945. 2. *Bing* R. Lehrbuch der Nervenkrankheiten, Basel, r. 1945. 3. *Carmichael* E. A. Odczyt w szpitalu Ub. Społ. im. Barlickiego w Łodzi w d. 23. III. 1948. 4. *Feindel* W. H., G. *Weddell* and D. C. *Sinclair* Journ. of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, V. IX. Nr 2, p. 113-118, r. 1948. 5. *Ford* F. R. Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence, Illinois, r. 1946. 6. *Herman* E. Klinika oczna, 723-734, r. 1936. 7. *Krol* Newropatologiczeskije Sindromy. 8. *Lewis* T. Pain. New Jork, r. 1942. 9. *Oppenheim*, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 10. *Wexler* J. S., A textbook of Clinical Neurology, Philadelphia, London, r. 1944. 11. *Wilson* K. Neurology, London, r. 1944.

Z Kliniki Chorób Nerwowych Akademii Lekarskiej w Gdańsku.
(Kierownik: prof. dr Wł. Jakimowicz).

O ROZWOJU NERWOWEGO UKŁADU RUCHOWEGO U DZIECKA MIĘDZY 1 A 10 DNIEM ŻYCIA

podała

ZOFIA MAJEWSKA

(praca wpłynęła 1. X. 1948)

I. WSTĘP

Budowa i czynność układu ruchowego dorosłego człowieka są bardzo złożone. Zjawiska ruchowe, które spostrzegamy w warunkach fizjologicznych, czy to pod postacią ruchów automatycznych, przejawiających się np. przy chodzeniu, czy też jako ruchy dowolne i celowe są wynikiem szeregu przemian jakie zachodzą zarówno w życiu osobniczym jak i w rozwoju gatunkowym. Rozwój motoryki postępuje, ulegając przeróbkom i doskonaleniu od pierwotnych przejawów ruchowych spostrzeganych u pierwotniaków ku zróżnicowaniu i złożonemu systemowi ruchowemu człowieka.

Chcąc zrozumieć jakikolwiek akt ruchowy, trzeba podejść do zagadnienia metodą analityczną: przez analizę najprostszych zjawisk ruchowych do zrozumienia złożonych aktów świadomych. Posługujemy się tu w swych dociekaniach jednym z 3 przyjętych sposobów: 1) metodą eksperymentalną, przeprowadzając badania na zwierzętach doświadczalnych, 2) analizą przypadków patologicznych i 3) metodą ontogenetyczną, śledząc rozwój układu ruchowego i przejawów ruchowych od najwcześniejszego okresu życia płodowego.

Badania doświadczalne na zwierzętach umożliwiły nam zrozumienie całego szeregu zjawisk ruchowych i związanych z nim zagadnień napięcia, jak: odruchy, ruchy automatyczne, sztywność odmóżdżeniowa, unerwienie reciprokalne itp. Gdy jednak przechodzimy do analizy najwyższych czynności praktycznych badania doświadczalne zawodzą. Nawet doświadczenia na małpach człekokształtnych nie dają nam pojęcia o tych zjawiskach, które wiążą się z czynnością najwyższych ośrodków korowych, co wynika z różnicy w budowie i czynności kory czołowej u człowieka i u małp.

Stąd powstało dążenie, ażeby eksperyment przenieść na człowieka. Swego rodzaju eksperymentem są stany patologiczne, gdzie wskutek ubytku czynności pewnych części mózgu powstają nowe zespoły ruchowe. Przypadki chorobowe mogą rzucać pewne światło na role poszczególnych aktów ruchowych, często jednak doprowadzają do zupełnie fałszywych wniosków, gdyż nie można zjawisk patologicznych utożsamiać z czynnościami fizjologicznymi. „Objaw fizjopatologiczny jest wynikiem możliwości czynnościowych pozostałych nieuszkodzonych ośrodków należących do tego samego układu" (Opalski). Z objawów ubytkowych nie można więc wyciągnąć wniosków co do czynności uszkodzonego układu. Zjawiska, które spostrzegamy w przypadkach chorobowych, nie są wyłącznie objawami ubytkowymi; nie mniejszą rolę gra odhamowanie niższych mechanizmów.

Dlatego tłumaczenie objawów patologicznych jest tak trudne. Przykładem może być objaw Babińskiego. Pomimo, że objaw Babińskiego jest jednym z najbardziej znanych zjawisk patologicznych, badania nad tym objawem, oparte na doświadczeniach nad zwierzętami, oraz spostrzeżenia przypadków patologicznych zdołały ustalić jedynie, że występuje on w przebiegu uszkodzenia dróg piramidowych. Dopiero wprowadzenie metody ontogenetycznej rzuciło nowe światło na to zagadnienie. Zasługą szkoły szwajcarskiej z Monakowem i Minkowskim na czele jest wprowadzenie tej metody do neurofizjologii. Przez swe badania nad pierwszymi zjawiskami ruchowymi u płodów od najwcześniejszego okresu, a więc u płodów 2—2½ miesięcznych, Minkowski położył podwalinę pod tę metodę badania. Nie mniejsze znaczenie mają prace amerykańskie (Windle i inni). Stosując tę metodę, możemy śledzić rozwój naszej motoryki od najwcześniejszego okresu w postaci pierwszych przejawów czynności mięśniowych w t.zw. fazie aneuralnej, które występują już w drugim miesiącu życia płodowego, poprzez kolejne fazy rozwoju coraz wyższych ośrodków nerwowych [faza przejściowa nerwowo-mięśniowa, faza płodowa wczesna (opuszkowo-rdzeniowa), średnia (przedsionkowo-czepcowo-opuszkowo-rdzeniowa) i późna (pallidarno-śródmózgowo-móżdżkowo-opuszkowo-rdzeniowa) według Minkowskiego], aż do ukształtowania się czynności ruchowych dorosłego człowieka.

Moja praca nawiązuje do pracy Minkowskiego i obejmuje okres od porodu czasowego, tj. pełnych 40 tygodni życia płodowego aż do dziesiątego dnia po porodzie. Wyodrębnienie tego czasokresu obserwacji zależne od względów technicznych zostało poparte spostrzeżeniami, które pozwoliły mi wydzielić okres 10-dniowy jako t.zw. okres adaptacyjny i przeciwstawić go późniejszej fazie rozwojowej — fazie wczesnego niemowlęctwa (powyżej 2 tygodni).

II. MATERIAŁ I METODA BADANIA

Badania przeprowadzałam na oddziale noworodków Kliniki Położniczej A. L. G.*). Czas przebywania dzieci na oddziale wahał się od 7 do 10-ciu dni.

Materiał obejmuje 239 dzieci donoszonych w wieku od 1-go do 12 dni.

Poniżej podaję schemat, według którego przeprowadzałam badania. Uległ on zmianom w miarę wysuwania się nowych zagadnień. Ostatecznie jednak przedstawiał się w następujący sposób:

I — *Dane ogólne:* 1) data badania (z uwzględnieniem godziny)
2) które badanie z kolei
3) imię, nazwisko i płeć
4) dokładna data porodu,
5) rodzaj porodu,
6) waga dziecka.

II — *Badanie przedmiotowe:* A. Ułożenie: 1) głowy, 2) kończyn górnych, 3) kończyn dolnych, 4) tułowia, 5) gałek ocznych.
B. Ruchy: 1) w zakresie twarzy, 2) kończyn górnych, 3) kończyn dolnych, 4) tułowia.
C. Napięcie: 1) wzmożone, 2) obniżone, 3) zwykłe, 4) zmienne.
D. Odruchy: 1) ssący, 2) chwytny: a) z kk. górnych, b) z kk. dolnych; 3) brzuszne, 4) mosznowe, 5) ścięgn. okostnowe: a) z m. dwugłowego, b) z m. trójgłowego, c) z k. promien., d) z k. łokciowej, e) kolanowy, f) z ść. Achillesa; 6) objaw Rossolimo, 7) typ odruchu podeszwowego: a) Babiński typowy, b) Babiński szybki, c) zgięcie podeszwowe, d) rozstawienie palców, e) inny; 8) Moro, 9) obronne, 10) źreniczny, 11) oczu na światło.
E. Postawa: 1) stanie: a) zgina kk. dolne, b) prostuje obie kk. dolne, c) prostuje jedną k. dolną, d) wpływ ustawienia głowy; 2) siedzenie: a) głowa do przodu, b) głowa do tyłu, c) głowa do boku, d) głowa w jednej płaszczyźnie z tułowiem; 3) zmiana pozycji (przekręca się na bok); 4) trzymanie głowy w pozycji na brzuchu: a) skręca do boku, b) unosi; 5) ustawienie przy zwisaniu głowy w dół: a) głowy, b) kk. górnych, c) kk. dolnych; 6) objaw Landaua, 7) objaw Magnusa de Kleyna, 8) ruchy lokomocyjne.

Najwcześniejsze badania przeprowadzałam w jedną godzinę po porodzie, najpóźniejsze w 12 dni po porodzie. Szereg dzieci badałam wielokrotnie (do

*) Składam uprzejme podziękowania profesorowi dr H. Gromadzkiemu, adjunktowi dr-owi E. Iszorze, dr W. Myczkowej i personelowi oddziału noworodków Kliniki Położniczej A.L.G. za umożliwienie mi pracy i życzliwe ułatwienia przy przeprowadzaniu badań. Jednocześnie dziękuję dr H. Dziedziuszko i dr S. Sokołowskiemu za okazaną pomoc techniczną.

7 razy). Ogólna liczba badań wynosi 652. Badania przeprowadzałam zawsze w tych samych warunkach na sali noworodków przy możliwie jednakowej ciepłocie pokoju (około 18° C).

Badałam dzieci na stole bezpośrednio po rozwinięciu z pieluch. W niektórych wypadkach uciekałam się do badań na łóżku, pozostawiając dzieci przez dłuższy czas bez skrępowania. Badałam dzieci zawsze o tej samej porze bezpośrednio przed karmieniem o godzinie 11-ej. Materiał obejmuje zaledwie jeden przypadek sekcyjny. Tylko 6-oro dzieci miałam możność badać po 4—6 miesiącach. 181 dzieci pod względem neurologicznym nie przedstawiało odchyleń od normy, 27 wykazywało wyraźne zmiany: porażeń obwodowych było 6 (stopa szpotawa, porażenie nerwu strzałkowego, nerwu twarzowego, dolnej części splotu barkowego, kończyny górnej w stawie łokciowym), w 4 przypadkach zmiany polegały na nadmiernym wzmożeniu napięcia mięśniowego, w 5 na nadmiarze ruchów, w 2 na bardzo skąpych ruchach*). Hiperkinezy miały najczęściej charakter drżenia umiejscowionego bądź w poszczególnych grupach mięśniowych, bądź obejmującego całe kończyny.

Kiedy indziej hiperkinezy miały charakter licznych ruchów, przypominających ruchy pląsawicze lub hemiballistyczne.

ZESTAWIENIE MATERIAŁU:

Liczba badań 652			
Liczba dzieci zbadanych 239			
	z tego;		
1	brak odchyleń od normy		181 (75,7%)
2	zmiany chorobowe		
	a) zmiany w obwodowym ukł. nerwowym	6 (2,7%)	
	b) nadmierne wzmożenie napięcia mięśniowego	4 (1,6%)	
	c) nadmiar ruchów	5 (2,0%)	
	d) skąpe ruchy	2 (0,8%)	
	e) inne zaburzenia	10 (4,1%)	
		Razem	27 (11.3%)
3	Na pograniczu normy i patologii		31 (13%)
	Liczba wszystkich przypadków		239

Przeprowadzając badania starałam się wyrobić sobie pogląd na obraz normalnego noworodka z szczególnym uwzględnieniem sfery ruchowej. Zwracałam uwagę przede wszystkim na ułożenie dziecka (uwzględniając stan czuwania i snu), na napięcie mięśniowe, odruchy głębokie i skórne, zwracając szcze-

*) W 10 przypadkach znalazłam odchylenia od normy nie dotyczące układu ruchowego.

gólną uwagę na objaw Babińskiego i Rossolimo, zachowanie się i postawę dziecka w pozycji stojącej, siedzącej, na brzuchu i przy zwisaniu głową w dół z uwzględnieniem ustawienia głowy. Zwracałam uwagę na zachowanie się tonicznych odruchów szyjnych, na występowanie i rodzaj odruchów obronnych, na unerwienie twarzy, na ustawienie gałek ocznych i reakcję na światło i na dźwięki, na odruch ssący i chwytny.

Ze względu na szereg problemów, które się w trakcie zbierania materiału nasunęły, ograniczam się do omówienia tych zagadnień, które stanowią przejawy charakterystyczne dla pierwszych 10 dni życia dziecka. Pozostałe zagadnienia wymagają opracowania w perspektywie dłuższego okresu obserwacji. Będą one tematem dla dalszych prac z tej dziedziny. W tym miejscu poza opracowaniem ogólnego schematu ruchowego noworodka oraz wszelkich odchyleń od normy zajmę się sprawą objawu Rossolimo, objawem Moro, oraz tymi objawami, które wiążą się z zagadnieniem postawy.

III. WYNIKI BADAŃ

Omawiając kinetykę noworodka ujmę ją w 3 punkty: 1) ułożenie i ruchy, 2) napięcie i odruchy, 3) reakcje postawne. Po omówieniu obrazu fizjologicznego nakreślę obraz patologiczny, czyniąc to dla każdego z wymienionych punktów oddzielnie.

1. Ułożenie i ruchy

A. Ułożenie

Śpiący, nieskrępowany noworodek leży na wznak z głową lekko skręconą do boku, częściej w prawo, z kończynami zgiętymi (ryc. 1 A, tabl. I).

Kończyny górne są przeważnie odwiedzione w stawie barkowym, zgięte w stawie łokciowym pod kątem około 30°, przedramię zwrócone powierzchnią dłoniową do przodu, pięść zaciśnięta, kciuk zgięty w stawie śródręczno-palcowym pod kątem prostym i przeważnie schowany pod innymi palcami. W ten sposób dłonie najczęściej znajdują się na poziomie brody z obu stron twarzy.

Kończyny dolne są zgięte w stawie biodrowym pod kątem 90°, skręcone na zewnątrz w ten sposób, że zewnętrzna powierzchnia uda opiera się o posłanie, podudzia zgięte, stopy pod kątem ostrym w stosunku do podudzia (ryc. 1 B, tabl. I), bądź ustawione w płaszczyźnie strzałkowej (ryc. 1 C, tabl. I).

Taką pozycję można spostrzegać jedynie w czasie snu. Noworodek, o ile nie śpi, wykonuje stale bardzo rozległe ruchy w zakresie wszystkich nieomal grup mięśniowych.

Noworodek może spać również w pozycji na brzuchu z miednicą uniesioną do góry, kończynami górnymi zgiętymi we wszystkich stawach i opartymi o posłanie z obu stron głowy. Kiedy indziej noworodek leży na boku ze zgiętymi kończynami.

B. Ruchy

Ruchy w obrębie twarzy dotyczą przede wszystkim języka: obserwuje się wsuwanie i wysuwanie, przesuwanie do boku, bądź zwijanie w trąbkę. W zakresie mięśni okrężnych ust widzimy układanie warg w ryjek, przesuwanie ich do boku, do góry lub do dołu.

Noworodek, zwłaszcza w 1 dniu życia ma oczy silnie zaciśnięte i przy próbie rozwarcia powiek natrafia się na opór. Im starsze dziecko, tym szerzej rozwiera powieki, jednak bardzo rzadko się zdarza, żeby oczy były całkowicie rozwarte. Szpary powiekowe są przeważnie wąskie. Gałki oczne ustawione są w lekkim zezie zbieżnym. Od czasu do czasu obserwuje się ruchy boczne, często połączone z kilkoma drganiami o cechach oczopląsu. Nie ma synergii między ruchami górnej powieki i gałek ocznych, stąd często się spostrzega duży rąbek białkówki między powieką górną i brzegiem tęczówki (rzekomy objaw Graefego). Noworodek nie ustala spojrzenia i nie wodzi oczyma za przedmiotami; jednodniowy noworodek na światło lampki reaguje gwałtownym zaciśnięciem oczu, w ciągu następnych dni ta reakcja znacznie słabnie.

Noworodek nie posiada mimiki ekspresyjnej. Uśmiecha się wprawdzie niekiedy, ale ten uśmiech nie jest wyrazem uczucia, nie umie wyrazić swego zadowolenia lub bólu za pomocą odpowiedniego wyrazu twarzy. Na wszelkie przykre odczuwania reaguje krzykiem, któremu towarzyszy skurcz m. ściągającego brwi, zaciśnięcie oczu, podciągnięcie wargi górnej do góry i przechylenie głowy do tyłu.

Ruchy kończyn górnych, które wykonuje noworodek pozostawiony w zupełnym spokoju, mają charakter powolny i przypominają ruchy atetotyczne. Ruchy są wielostawowe, na ogół dotyczą obu kończyn, jednak prawie nigdy nie są równoczesne, ani jednakowe. Ruchowi jednej kończyny po 10—30 sek. towarzyszy ruch drugiej kończyny, w ten sposób, że jeszcze zanim skończy się ruch jednej kończyny, rozpoczyna się ruch drugiej. Często jednocześnie występują ruchy w kończynach dolnych i tułowiu. Skrętom głowy do boku prawie zawsze towarzyszą ruchy górnych kończyn.

Nie udało mi się ustalić istnienia jakiegoś związku między ruchami kończyn górnych i dolnych. Jedynie w pozycji na brzuchu istnieje pewna kolej-

ność, do czego powrócę mówiąc o ruchach lokomocyjnych. Przy skręcaniu głowy do boku rozpoczyna ruch kończyna potyliczna.

Najobszerniejszy ruch wykonuje noworodek w stawie barkowym. Ruch odbywa się w kilku płaszczyznach, ma więc charakter obrotowy. Jest to ruch płynny, na ogół bez określonego kierunku, kiedy indziej zakończony wprowadzeniem ręki do ust. Po zakończeniu ruchu kończyna górna bądź wraca do pozycji wyjściowej, bądź pozostaje na krótki okres czasu w nowym ułożeniu. Jest rzeczą charakterystyczną, że przy dużej różnorodności ruchów nie spostrzega się ani wyciągania rąk do przodu, a bardzo rzadko opuszczenie ku dołowi. Zakres ruchów w stawie łokciowym jest większy niż u dorosłego. Odwracanie przedramienia spostrzega się rzadko i to nigdy odosobnione. Ruchy nadgarstka są mało wydatne, natomiast ruchy palców są bardzo różnorodne. Obok szybkiego zaciskania czterech ostatnich palców (kciuk nie bierze w tym udziału), które jest przejawem odruchu chwytnego, stwierdza się powolne, kolejne, całkowite wyprostowywanie trzech ostatnich palców z jednoczesnym ich rozstawieniem, przy tym i tutaj ruchy nie odbywają się w jednej płaszczyźnie; kciuk jest przeważnie zgięty, ale przy niektórych ruchach się wyprostowuje, II, a niekiedy III palec lekko zgięty we wszystkich stawach. (Ryc. 3, tabl. I).

Obok tych typowych ruchów, które spotykałam w 90% przypadków, stwierdza się inny rodzaj ruchów: ruchy gwałtowne, związane zawsze z jakąś podnietą zewnętrzną (uderzenie, poruszenie dziecka, zmiana pozycji). Ten typ ruchów nie ogranicza się do kończyn górnych lecz uogólnia się. Jest to ruch pojedynczy, połączony z nagłym ogólnym wstrząsem dziecka. Przy tego rodzaju ruchu przeważa moment wyprostny, po którym zresztą natychmiast występuje zgięcie. Ruchy dotyczą przede wszystkim odcinków przykadłubowych.

W 20 przypadkach ruchy miały charakter drżący a nie płynny, przy tym to drżenie odpowiadało typowi drżenia występującego pod wpływem zimna. Prawdopodobnie wchodzi tu w grę taki właśnie mechanizm, gdyż badając noworodki w lipcu tego typu drżenia nie spostrzegałam z wyjątkiem 1 przypadku, gdzie wchodziły w grę zaburzenia naczynioruchowe. W kilku (4) przypadkach ruchy miały charakter trzepotania.

Liczba ruchów wahała się od 7—15 na minutę. Przy ustalaniu tej liczby brałam pod uwagę zupełny brak dopływu bodźców zewnętrznych, jak również zwracałam uwagę, żeby dziecko nie było senne, należało również wykluczyć niepokój połączony z oddawaniem moczu i stolca a także z krzykiem.

Ruchy w kończynach dolnych polegają na jednoczesnym zginaniu w stawie biodrowym i kolanowym oraz na zginaniu grzbietowym stopy (potrójne zgięcie), palce przy tym są zgięte podeszwowo, nierzadko paluch jest zgięty

grzbietowo i odwiedziony. Ruchy zgięcia przeplatają się z ruchami wyprostnymi. Ruchy zgięcia w kończynach dolnych są szybkie i dotyczą bądź obu kończyn jednocześnie, bądź kończyny zginają się kolejno. Ruchy kończyn dolnych są prototypem ruchu kopania tak typowego dla starszych niemowląt. Ruchy wyprostne w kończynach dolnych w przeciwieństwie do zgięcia są powolne i mają charakter toniczny. Każdy ruch w kończynie dolnej składa się z dwuch faz: szybkiej zgięciowej i powolnej wyprostnej. W rzadkich przypadkach ruchy noworodka przypominały ruchy pajaca na sznurku. O ile ruchy kończyn górnych cechuje duża rozmaitość, ruchy kończyn dolnych są znacznie mniej złożone i zwykle ruchy w jednej kończynie dolnej wiążą się ściśle z ruchami w drugiej kończynie. Ta zależność w kończynach górnych jest znacznie słabiej wyrażona.

Jednym z najcharakterystyczniejszych ruchów tego okresu są ruchy skręcające tułowia i głowy. Ruch rozpoczyna się od skrętu głowy do boku, czemu towarzyszy skręt tułowia w tym samym kierunku. Jeśli przytrzymałam głowę, skręt tułowia nie występował. Ruchom tułowia i głowy towarzyszyły przeważnie ruchy kończyn.

Bardzo często spostrzegałam silne wyprostowanie górnej części kręgosłupa, co pociągało za sobą przegięcie głowy do tyłu i łukowate wygięcie tułowia do przodu, tak że między dziecko i posłanie można było swobodnie wprowadzić rękę.

Na szczególne wymienienie zasługują ruchy występujące po ułożeniu dziecka na brzuchu. Przede wszystkim prawie zawsze występował skręt głowy do boku i to na ogół w tę samą stronę, w którą dziecko miało ją przekręconą w pozycji na wznak (ale nie zawsze). Następnie spostrzegłam unoszenie miednicy do góry. Dziecko wykonywało naprzemienne ruchy w kończynach górnych i dolnych z jednoczesnym skrętem tułowia do boku, czemu w wielu przypadkach towarzyszyło pełzające przesuwanie się dziecka do przodu (ruchy lokomocyjne). Stawało się to szczególnie wyraźne, o ile unosiłam dziecko w tej pozycji do góry, przytrzymując je za klatkę piersiową. Zgięciu np. lewej kończyny dolnej we wszystkich stawach towarzyszyło uwypuklenie kręgosłupa w prawo, a następnie zgięcie prawej kończyny górnej w stawie barkowym i łokciowym.

Ruchy w kończynach dolnych występowały kolejno w ten sposób, że po ukończeniu ruchu w kończynie górnej rozpoczynał się ruch kończyny dolnej tej samej strony. Już w tym okresie widzimy więc zaczątki pełzania.

Należy podkreślić, że tułów i kark stanowią w tym okresie jeden blok ściśle spojony ze sobą ruchowo.

Cechą ruchów noworodków jest brak koordynacji i celowości, co wyraża się w nadmiarze ruchów. Ruchami celowymi są jedynie ruchy związane z aktem ssania, jak ruchy warg i języka. Już w tym okresie życia widzimy pierwsze

przejawy dążenia do wkładania przedmiotów do ust, co wyraża się we wprowadzaniu palców do ust. Jest to jedyny ruch o widocznej kierunkowości. Ruchy noworodków ponadto cechuje brak koordynacji między antagonistami i agonistami i stąd np. ruchy kończyn górnych nie mają wyraźnego charakteru zgięcia lub wyprostowania.

C. Ułożenie patologiczne

Po omówieniu fizjologicznego ułożenia i ruchów, przechodzę do przedstawienia obrazu patologicznego, z którym spotkałam się w 25 przypadkach. Polega on przede wszystkim na jedno lub obustronnym wyprostowaniu kończyn górnych lub dolnych. Jest to wyrazem porażenia obwodowego (zwłaszcza splotu barkowego), albo może zależeć od sztywności odmóżdżeniowej. Stałe ułożenie pośrodkowe głowy należy również uważać za chorobowe, ponieważ u wszystkich dzieci (239 przypadków) w tym wieku w pozycji na wznak i na brzuchu głowa była zwrócona do boku. Nadmierna szpotawość (niewielką szpotawość u noworodków spotykamy często) również jest wyrazem zmian w układzie nerwowym. Opistotonus niewielkiego stopnia u noworodków jest objawem fizjologicznym.

D. Ruchy patologiczne

Mówiąc o patologii ruchów musimy wziąć pod uwagę nadmiar ruchów w sensie ilościowym, zbyt małą ilość ruchów lub zupełny ich brak i ruchy patologiczne. Należy być bardzo ostrożnym w ocenie nadmiaru ruchów i wykluczyć wszystkie momenty mogące zwiększać ilość ruchów, a przede wszystkim potrzebę oddania moczu i stolca. Tylko dłuższe spostrzeganie pozwala na stwierdzenie nadmiaru ruchów. Prawidłowa częstość ruchów wahała się od 7 — 15 na min. Pragnę przy tym podkreślić, że brałam pod uwagę nie ruchy w jednej kończynie lecz ruchy jako pewną całość bez względu na to, jakiego odcinka ciała one dotyczyły.

Jeśli chodzi o małą ilość ruchów, to ocena jest łatwiejsza, należy tylko uwzględnić, czy dziecko nie jest senne. Szczególnie ważne jest tutaj porównanie obu kończyn symetrycznych ze sobą. Jeśli dziecko słabo porusza jedną ręką, jest to wyrazem jej niedowładu. Brak ruchów w zakresie całej kończyny lub jej części świadczy o porażeniu.

Mówiłam już o trojakiego rodzaju zjawiskach ruchowych w kończynach górnych u noworodka: 1) ruchach o charakterze atetotycznym, 2) ruchach szybkich i 3) ruchach drżących. Stałą przewagę ruchów szybkich należy uważać za patologię. Tak samo wystąpienie innego typu ruchów (myoklonie itp.). Wśród mojego materiału takiego rodzaju ruchów nie spotykałam.

E. Automatyzmy

Z czynności automatycznych spostrzeganych u noworodków należy wymienić: 1) oddychanie, 2) kichanie, 3) ziewanie, 4) czkawkę, 5) płacz, 6) kaszel, 7) wymioty, 8) ssanie, 9) oddawanie moczu i stolca, 10) ruchy lokomocyjne.

Oddychanie, kichanie i ziewanie nie cechuje się niczym szczególnym poza znacznym uogólnieniem objawów ruchowych przy kichaniu i ziewaniu. Płacz noworodka jest właściwie krzykiem. Nie jest on przejawem przeżyć afektywnych. Noworodek płacze bez łez. Wymienionym aktom towarzyszy wybitne wzmożenie napięcia mięśniowego. Ssanie jest czynnością automatyczną, dla której pobudka może pochodzić z zewnątrz (odruch ssania) lub z wewnątrz. Ssanie noworodka nie różni się niczym zasadniczo od ssania niemowlęcia. Kaszel noworodka ma cechy odruchu wymiotnego. Oddawaniu moczu i stolca, o ile dziecko nie śpi, towarzyszy często niepokój ruchowy, obejmujący zarówno kończyny dolne jak górne i tułów. W czasie oddawania moczu napięcie mięśni wzrasta. Do ruchów lokomocyjnych jeszcze powrócę.

—

2. Napięcie mięśniowe i odruchy

A. Napięcie mięśniowe

Napięcie mięśniowe noworodków jest wzmożone i zmienne. Wzmożone napięcie stwierdza się w zginaczach stawu łokciowego i kolanowego. Wyrazem tego wzmożenia jest niemożność całkowitego wyprostowania kończyn w stawie łokciowym i kolanowym.

O tym wzmożeniu świadczy również to, że gdy się noworodka zawiesi za nogi głową w dół, kończyny dolne pozostają zgięte. Napięcie noworodków ma cechy plastyczne. Wzmożenie jest największe pierwszego dnia, z czasem stopniowo maleje. Jednak na ogół u dzieci 10—12 dniowych było ono również wzmożone. Na moim materiale wzmożenie napięcia występowało w 198 przypadkach, w 34 przypadkach napięcie było prawidłowe, zwłaszcza w kończynach górnych; w kończynach dolnych we wszystkich niemal przypadkach napięcie było wzmożone. W 7 przypadkach napięcie było raczej słabe. Zachowanie się napięcia nie stoi w związku z wagą dziecka ani ze stopniem jego rozwoju. Nie jest również równoległe z zachowaniem się odruchów ścięgnowych i okostnowych.

Napięcie mięśniowe noworodka jest zmienne. Na tę zmienność wpływają niewątpliwie bodźce błędnikowe, oraz odruchy toniczne szyjne. Badań nad odruchami błędnikowymi nie przeprowadziłam ze względu na trudności tech-

niczne. Ponieważ jednak każdemu ruchowi głowy towarzyszy skręt tułowia i ruch kończyn, jest to dowodem działania tonicznych odruchów szyjnych.*)

Napięcie mięśniowe wzrasta przy kaszlu. Bezpośrednio po wydobyciu z pieluch noworodek przeciąga się, czemu towarzyszy wzrost napięcia w grupach prostowniczych głowy i tułowia, które wyginają się łukowato ku tyłowi, i kończyn górnych, które unoszą się wyprostowane ku górze, kończyny dolne zaś zginają się i podciągają do brzucha.

B. Odruchy

Wszystkie odruchy głębokie mają charakter uogólniony. Odpowiedź nie ogranicza się do jednej grupy mięśniowej lecz obejmuje różne mięśnie tej samej a nieraz i drugiej kończyny. Dotyczy to zwłaszcza odruchu z kości promieniowej i odruchu kolanowego. Przy wywoływaniu odruchu z kości promieniowej otrzymujemy obok zgięcia w stawie łokciowym, zgięcie palców (objaw Jacobsohna). Przy wywoływaniu odruchu kolanowego uzyskujemy stale wyprostowanie w stawie kolanowym i przywiedzenie uda, bardzo często zgięcie grzbietowe stopy i przywiedzenie drugiego uda.

Odruchy ścięgnowe i okostnowe noworodków są na ogół bardzo żywe. Można je określić jako wzmożone. Im młodsze dziecko tym odruchy są żywsze i bardziej uogólnione. Już w 10 dniu odruchy zaczynają przybierać charakter odruchu spotykanego u dorosłych.

Odruchów brzusznych w pierwszych dniach nie badałam ze względu na opatrunek pępkowy. Odruchów mosznowych przeważnie w pierwszych dniach nie udawało mi się wywołać, po kilku dniach odruchy te się zjawiały.

Odruchy źrenic na światło były zachowane. Odruch zaciskania powiek występował pod wpływem działania silnego światła (szczególnie silnie 1 dnia) i uderzenia w nos. Zbliżenie ręki reakcji nie wywoływało. Zaciskanie powiek obserwowałam również przy zadziałaniu silnych bodźców słuchowych.

Odruch ssący występował przeważnie już 1 dnia, u niektórych noworodków jednak był w początkowym okresie bardzo słaby. Bardzo charakterystyczne są odruchy zwracania ust, o których mówi André Thomas. Podrażnienie zbiegu czerwieni warg (*comissura labialis*) wywołuje zwrot ust w kierunku podrażnienia. Podrażnienie górnej lub dolnej wargi wywołuje ruch ku górze lub ku dołowi. Jednocześnie język, a nawet w niektórych przypadkach głowa, zwracają się w tym samym kierunku. Jest to grupa odruchów ściśle związanych z aktem ssania. Odruch ssący u noworodka zachowuje się

*) Zagadnienie, a zwłaszcza postać odruchów tonicznych szyjnych omawiam dokładnie w rozdziale poświęconym postawie.

zmiennie. Ta sama podnieta u dziecka głodnego przed karmieniem wywoływała żywy odruch, podczas gdy badanie odruchu ssącego u dziecka nasyconego nie wywoływało żadnej odpowiedzi. Niejednokrotnie spostrzegałam u dzieci odruchy ssania bez żadnej podniety zewnętrznej. Przypuszczam, że odruchy ssania, których ośrodek umiejscawiamy w opuszce, działają zasadniczo automatycznie, a bodźcem są przeważnie zmiany chemiczne we krwi, które uczynniają te ośrodki i tylko wtedy, kiedy ich pobudliwość wzrośnie do pewnej wartości, bodźce zewnętrzne mogą wywołać odruch ssania.

Odruch chwytny u noworodków występuje zarówno w kończynach górnych jak i dolnych (ryc. 1 i 4, tabl. II). Im młodsze dziecko, tym wyraźniej te odruchy występują. Jeżeli włożymy noworodkowi do ręki jakiś wąski przedmiot (np. ołówek), zaciska on wokół niego palce tak silnie, że można go unieść do góry podnosząc za ołówek. W odruchu chwytnym kciuk nie bierze udziału. W kończynach dolnych objaw chwytny występuje najwyraźniej przy uciśnięciu podstawy III palca. Wówczas wszystkie palce zginają się silnie w kierunku podeszwowym, przy tym brzegi stopy w częściach odsiebnych zbliżają się nieco do siebie, w ten sposób wysklepienie stopy się zwiększa.

Noworodki wykazywały bardzo żywe odruchy żuchwowe, rogówkowe i spojówkowe.

Na szczególne omówienie zasługuje objaw opisany przez M o r o. Odruch ten wywołuje się w różny sposób. Wywoływałam go w ten sposób, że uderzałam lekko w klatkę piersiową (mostek). Jako odpowiedź występowało w pierwszym okresie odwiedzenie ramion na zewnątrz, wyprostowanie przedramion i nadgarstka, w drugim okresie — przywiedzenie ze zgięciem przedramion. Przy silniejszym odruchu kończyny dolne się prostowały, tułów wyginał ku tyłowi. Objaw ten szczególnie silnie występował w 1 dniu po porodzie, z czasem zawsze słabł; w 30% przypadków w 8—12 dniu nie występował. Próbowałam go wywoływać uderzając silnie w posłanie, ale przy takim sposobie wywoływania objaw występował znacznie rzadziej. Muszę podkreślić, że u tego samego noworodka w tym samym dniu nie zawsze udawało mi się ten objaw wywołać. Przy zbyt częstym powtarzaniu objaw ten ulegał wyczerpaniu. Poza tym nie zawsze występował w czasie krzyku, jak również przy odwiedzeniu kończyn górnych lub wykonywaniu ruchów. Nie mogłam ustalić, dlaczego u niektórych dzieci objaw ten występował niestale. Odruchowi towarzyszył bardzo często płacz, który pojawiał się z pewnym opóźnieniem (do 30 sek.).

W piśmiennictwie poświęca się mało uwagi objawowi Rossolimo u noworodków. Zastanawia to wobec obfitości prac zajmujących się objawem Babińskiego. Objaw Rossolimo stwierdzałam w 100% przypadków.

Moje wyniki badań nad odruchem podeszwowym pokrywają się z wynikami Minkowskiego. Odbiegają natomiast od spostrzeżeń innych autorów.

Objaw Babińskiego badałam przeważnie palcem albo zamkniętą agrafką; drażniłam podeszwę lekko prowadząc palce wzdłuż zewnętrznej powierzchni stopy aż do opuszki palucha. Badałam ten objaw przy wyprostowanej i przy zgiętej kończynie w pozycji na wznak.

Muszę podkreślić zmienność obserwowanego objawu. U tego samego dziecka w tym samym dniu przy kolejnych badaniach, otrzymywałam zupełnie inny obraz. Dość często występowało zgięcie podeszwowe wszystkich palców ze zgięciem grzbietowym stopy i ze zgięciem w stawie kolanowym. Inny typ odruchu (najczęstszy) polegał na rozstawieniu wszystkich palców zwłaszcza V i I ze zgięciem grzbietowym palucha, przy tym zgięcie palucha odbywało się bardzo powoli i ze znacznym opóźnieniem (ryc. 4, tab. I). Czas, który upływa między zastosowaniem podniety, a momentem wystąpienia zgięcia, wynosił w przybliżeniu około 10 sekund. Rzadziej występowało silne zgięcie grzbietowe stopy z jednoczesnym zgięciem i rozstawieniem palców bez udziału palucha. W innych przypadkach paluch ulegał jedynie odwiedzeniu. W bardzo rzadkich przypadkach zgięcie grzbietowe palucha było szybkie. Natomiast nigdy nie obserwowałam braku odruchu podeszwowego. Odruch podeszwowy tylko w wyjątkowych przypadkach przypominał typowy objaw Babińskiego, spotykany u dzieci nieco starszych lub w przypadkach chorobowych u dorosłych.

C. Zmiany napięcia

Zmiany patologiczne napięcia polegają na nadmiernym jego wzmożeniu lub obniżeniu. Wzmożenie napięcia jest uogólnione; na moim materiale nie widziałam ani jednego przypadku niesymetrycznego wzmożenia napięcia. Nie wolno tutaj mieszać zmiennego zachowania się napięcia co u noworodka się spotyka i zależy w pierwszym rzędzie od ustawienia głowy i związanych z nim tonicznych odruchów szyjnych i błędnikowych.

Z ogólną hipotonią spotykałam się bardzo rzadko (5 przypadków). Taka hipotonia nie ujawnia się we wszystkich pozycjach. Np. dziecko, które „lało się przez ręce" przy podnoszeniu z łóżka, mogło pomimo to zachować postawę stojącą. W przypadku znacznej hipotonii należy jednak zawsze myśleć o zmianach ze strony układu nerwowego. Znacznie ważniejsze jest obniżenie napięcia ograniczone do jednej kończyny lub jej części, towarzyszy bowiem porażeniu obwodowemu, przeważnie wskutek uszkodzenia porodowego nerwów obwodowych.

Nie spostrzegałam ani jednego przypadku sztywności odmóżdżeniowej. Wystąpienie jej jest zawsze objawem patologicznym.

D. Patologia odruchów

Asymetria odruchów ścięgnowych i okostnowych jest objawem patologicznym, podobnie jak brak odruchów; natomiast ogólne wzmożenie odruchów nie ma znaczenia, jest bowiem bardzo częstym objawem (161 przypadków). Nie ma żadnej równoległości między zachowaniem się odruchów ścięgnowych i okostnowych, stanem napięcia i postacią odruchu podeszwowego. Miałam możność obserwować wzmożenie napięcia z wzmożeniem odruchów i ze zgięciem podeszwowym wszystkich palców, prawidłowe napięcie przy wzmożonych odruchach i zgięciu grzbietowym palucha itp.

Występowanie u noworodka typowego objawu Babińskiego, charakterystycznego dla dorosłych, budzi podejrzenie co do możliwości uszkodzenia układu nerwowego. Podaję to z zastrzeżeniem, gdyż materiał na którym się opieram jest stanowczo zbyt mały, ażeby można było wyciągać wnioski. Materiał ten zbieram i sądzę, że w przyszłości będę się mogła co do tego wypowiedzieć. Odruch podeszwowy, czy to w postaci zgięcia podeszwowego czy grzbietowego nieraz występuje również często u tego samego dziecka, postać więc odruchu podeszwowego nie ma większego znaczenia. Brak objawu Rossolimo jest zawsze objawem patologicznym tak samo jak niepobudliwość podeszwy. W ocenie objawu Moro należy być ostrożnym i próby powtarzać kilkakrotnie; zasadniczo jednak brak tego objawu u bardzo młodych noworodków lub występowanie jego jednostronne jest patologiczne, gdyż przy kilkakrotnym badaniu w pierwszych dniach życia zawsze udaje się ten objaw wywołać.

Brak reakcji powiek na światło towarzyszy ślepocie. Nie spostrzegałam jej ani razu na omawianym materiale.

Słaby odruch ssący wiąże się przeważnie z ogólnym słabym rozwojem dziecka, ale nieraz widzimy dzieci dobrze rozwinięte, które ssą leniwie.

Odruchy chwytne spotykałam u wszystkich dzieci z wyjątkiem przypadków porażeń obwodowych. Stąd należałoby wyciągać wniosek, że brak tego objawu jest zjawiskiem patologicznym i każe myśleć o uszkodzeniu łuku odruchowego, a przede wszystkim jego części ruchowej.

3. Postawa i odruchy postawne

Przechodzę obecnie do omówienia tych wszystkich aktów ruchowych, których celem jest przeciwstawienie się działaniu siły ciężkości, co ujawnia się przy nadaniu dziecku odpowiedniej postawy. Ustrój dziecka w omawia-

TABLICA I



Ryc. 1

Typy ułożenia kończyn dolnych:

A) kończyny przyciągnięte do brzucha:

Kończyny dolne zgięte w stawie biodrowym pod kątem 30°, podudzia skrzyżowane, kolana opierają się o łokcie.



B) kończyny skręcone na zewnątrz:

Skręcenie na zewnątrz w ten sposób, że zewnętrzna powierzchnia ud opiera się o posłanie.



C) kończyny przywiedzione:

znajdują się przy płaszczyźnie strzałkowej, zgięte w stawach biodrowym i kolanowym pod kątem prostym, stykają się ze sobą.



Ryc. 2

Ustawienie szermiercze:

Głowa skręcona do boku, kończyna potyliczna skręcona na zewnątrz z dłonią na poziomie potylicy, kończyna podbródkowa skręcona do wewnątrz z dłonią na poziomie klatki piersiowej.





Ryc. 3

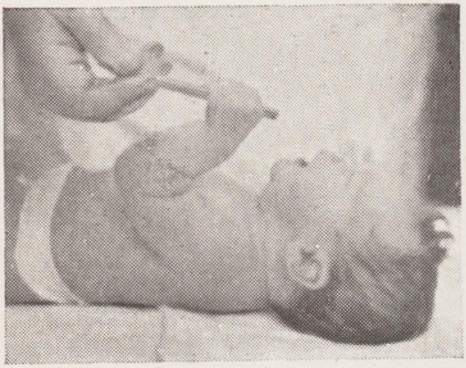
Typowe ustawienie ręki.

Kciuk zgięty i schowany pod palcami drugim i trzecim, palec drugi i trzeci lekko zgięte, palec czwarty i piąty wyprostowane i odwiedzione.

Ryc. 4

Najczęstsze ustawienie stopy przy drażnieniu podeszwy.

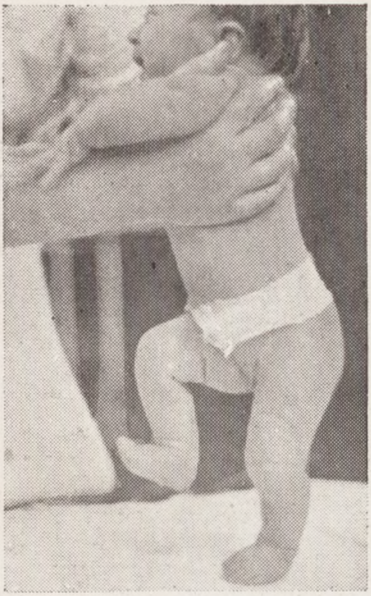
Rozstawienie palców.



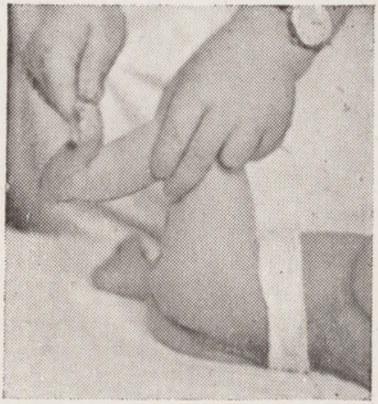
Ryc. 1.
Odruch chwytny.



Ryc. 2.
Stanie.



Ryc. 3.
Chodzenie.



Ryc. 4.
Odruch chwytny.

nym okresie życia nie jest w stanie przeciwstawić się skutecznie działaniu siły ciężkości, gdyż odpowiednia aparatura nie jest jeszcze wykształcona i dlatego dziecko musi użyć znacznie większego wysiłku na wykonanie ruchu niż człowiek dorosły. Noworodek przenosi się ze środowiska płynnego, jakim jest jama macicy, do środowiska powietrznego, a więc warunki statyczne ulegają zasadniczej zmianie. Nie wystarcza już aparat błędnikowy, który odgrywa zasadniczą rolę w okresie płodowym. Nowe warunki wymagają rozwoju nowych systemów, przede wszystkim uruchomienia śródmózgowia. Ażeby zrozumieć, jakim systemem rozporządza noworodek należy wziąć pod uwagę zachowanie się jego w rozmaitych sytuacjach. Zasadniczo noworodek zajmuje pozycję leżącą na wznak i sam nie jest w stanie ani siedzieć ani stać. Nie jest również w stanie utrzymać głowy, o ile go przytrzymujemy w pozycji siedzącej lub stojącej. W pozycji na wznak trzyma głowę skręconą nieco w bok, najczęściej w prawo. Ta skłonność do utrzymywania głowy skręconej do boku zaznacza się zresztą i w innych pozycjach.

A. Siedzenie

Jeśli posadzimy noworodka, podtrzymując go pod pachami, bądź podciągając za ręce, dziecko zachowuje następującą postawę: głowa nieraz bardzo szybko (po 30 sek.) opada do przodu, tułów wypukla się kabłąkowato do tyłu. Nie wszystkie jednak dzieci zachowują się w ten sposób. Duża część utrzymuje głowę pochyloną silnie ku tyłowi w ciągu dłuższego czasu (nieraz 3—4 minuty). Kiedy indziej po 1—2 minutach głowa opada ku przodowi lub do boku. Część dzieci (14) utrzymywała głowę w jednej płaszczyźnie z tułowiem. Przy badaniu zwracałam uwagę na to, żeby dzieci były spokojne i nie krzyczały. Spostrzeżenia przeprowadzone w czasie krzyku są bez wartości, gdyż z reguły towarzyszyło im przegięcie głowy do tyłu. Sposób trzymania dziecka nie miał znaczenia. Bierne zgięcie głowy do tyłu, przodu lub boku nie miało wpływu na pozycję tułowia.

B. Stanie

Jeśli unosiłam dziecko z pozycji siedzącej do stojącej, trzymając je za pachy, w pierwszej chwili dziecko prostowało kończyny dolne w stawach kolanowych, a nieraz i biodrowych, utrzymując się przez krótką chwilę w pozycji wyprostnej (ryc. 2, tabl. II). Ażeby bliżej zanalizować to zjawisko wykonywałam próbę w ten sposób, że podnosiłam dziecko wprost z pozycji leżącej do stojącej, opierając podeszwy o własną klatkę piersiową. Wyczuwałam wówczas wyraźnie, że w momencie przyciśnięcia podeszwy na po-

czątku ruchu kończyny dolne noworodka prostowały się. Przy podnoszeniu dziecka z pozycji leżącej na wznak na początku ruchu występowało wyprostowanie głowy oraz ustawienie jej w jednej płaszczyźnie z ciałem, i to wzmagało napięcie w kończynach dolnych. Trwało to jednak bardzo krótko, bo z chwilą, gdy dziecko przyjmowało postawę stojącą głowa się zginała i napięcie w prostownikach kończyn dolnych malało. Zgięcie głowy do tyłu w pozycji stojącej mogło przedłużyć czas trwania napięcia w prostownikach, ale z chwilą, gdy kończyny dolne już się zgięły, nie udawało mi się z pomocą tego zabiegu wywołać ponownego wyprostowania kończyn dolnych. Ta reakcja postawna, którą stwierdziłam w 92 przypadkach (33%), występowała wyraźniej u młodszych dzieci niż u starszych. Niekiedy wyprostowanie występowało tylko w jednej kończynie, tak że dziecko stało na jednej nodze. Trzeba podkreślić, że próba zgięcia wyprostowanych kończyn trafiała na znaczny opór. Przy opuszczaniu dziecka do pozycji leżącej, głowa opadała gwałtownie do tyłu. Z chwilą gdy łopatki stykały się z posłaniem wyczuwałam nagły skurcz mięśni pasa barkowego i zginaczy łokcia, przeciwstawiający się biernemu opadnięciu kończyn na posłanie.

C. Pozycja na brzuchu

O ile kładłam dziecko na brzuchu skręcało ono głowę do boku, unosiło miednicę do góry, zginając kończyny górne i dolne. O ile unosiłam je w tej pozycji do góry, podtrzymując ręką umieszczoną na mostku, dziecko bądź opuszczało głowę do dołu, bądź podnosiło ją do góry (32 przypadki) lub utrzymywało w jednej linii z tułowiem. Kończyny dolne wyprostowywały się w stawach kolanowych, zwłaszcza o ile stopy dotykały posłania. Przeciwnie do objawu Landaua*) kręgosłup tworzył łuk zwrócony wklęsłością do dołu. Jeśli trzymałam dziecko w tej pozycji w ten sposób, że głowa i stopy opierały się o posłanie również, dziecko wykonywało r u c h y l o k o m o c y j n e (w 26 przypadkach). O ile w pozycji zwisającej z brzuchem do dołu zginałam głowę do tyłu, kończyny dolne się zginały.

D. Zwisanie

Przy zawieszeniu dziecka za nogi kończyny dolne pozostawały lekko zgięte w stawie kolanowym, kończyny górne były bądź zgięte, bądź wypro-

*) Objaw Landaua badamy unosząc dziecko w pozycji na brzuchu do góry. W tej pozycji starsze dziecko unosi głowę do góry i wygina tułów w ten sposób, że tworzy on łuk zwrócony wklęsłością do góry.

stowywały się do boku, rzadziej do przodu, głowa była zgięta do tyłu. Ten objaw był wyraźniejszy u młodszych dzieci.

E. Reakcje statokinetyczne

Z badań nad odruchami ruchowymi błędnikowymi przeprowadziłam badanie reakcji obrotowej wzdłuż osi dwuskroniowej i podłużnej ciała. Umieszczałam noworodka w położeniu na brzuchu na desce (lekko przybandażowanego do niej) i opuszczałam jeden jej koniec w osi strzałkowej lub poprzecznej. Próba wykazała zupełnie bezwładne zachowanie się dziecka; zesuwało się ono po prostu w odpowiednim kierunku. Badanie reakcji windy przez podnoszenie dziecka w pozycji stojącej do góry wykazało nasilenie zgięcia kończyn dolnych. Głowa na początku ruchu zginała się, przy końcu — prostowała. Przy opuszczaniu dziecka występowała reakcja odwrotna.

F. Ułożenie głowy

Na osobne omówienie zasługuje ułożenie głowy. Noworodek trzyma głowę lekko skręconą do boku. W pewnych momentach występuje toniczny skurcz mięśni szyi, który utwierdza ją w pozycji bocznej. Wszelka próba biernej zmiany pozycji (skrętu w drugą stronę lub pochylenia do przodu lub do tyłu) nie udawała mi się pomimo użycia dużej siły, a dziecko na przeciwstawienie reagowało płaczem lub ogólnym niepokojem. Skurcz taki trwał nieraz do 3 minut i ustępował samoistnie, co wyrażało się zmianą pozycji głowy. Takiemu skrętowi głowy nie towarzyszyła ani zmiana w ułożeniu kończyn ani zmiana w rozkładzie napięcia. Często obserwowałam skręt głowy ku tyłowi.

G. Odruchy toniczne szyjne

Przy skręcie bocznym głowy (tzw. niesymetryczny odruch toniczny) w przeciwieństwie do innych autorów, którzy spostrzegali przy tym występowanie objawu Magnusa de Kleyna, stwierdziłam ten objaw w klasycznej postaci jedynie w jednym przypadku. Niekiedy obserwowałam „szermiercze" ustawienie kończyn górnych: tj. kończyna potyliczna (według mianownictwa Magnusa) była skręcona na zewnątrz i spoczywała na posłaniu, kończyna podbródkowa ulegała skręceniu do wewnątrz w stawie barkowym i spoczywała na klatce piersiowej. Jest to szczątkowa postać niesymetrycznego odruchu szyjnego (ryc. 2, tabl. I).

Symetryczne odruchy szyjne występujące przy pochylaniu głowy do przodu lub do tyłu spostrzegałam dość często. Przejawiały się one wzrostem napięcia zgięciowego kończyn górnych przy zginaniu głowy do przodu.

H. Patologia postawy

Zmian patologicznych postawy nie spostrzegałam, wobec tego niewiele o nich powiem. Występowanie wybitnych odruchów tonicznych szyjnych i błędnikowych należałoby uważać za objaw chorobowy. Spotykamy się z tym przy sztywności odmóżdżeniowej. Inne odruchy postawne są w tym wieku tak słabo wykształcone (z wyjątkiem odruchów statokinetycznych i nastawczych odruchów szyjnych), że z braku ich nie można żadnych wniosków wyciągać. Jeśli noworodek zbyt dobrze stoi lub utrzymuje głowę; trzeba zawsze mieć na uwadze nieprawidłowy rozkład napięcia mięśniowego, wynikający z wzmożenia odruchów postawnych.

4. Wpływ bodźców zmysłowych na kinetykę

Na zakończenie badałam wpływ bodźców zmysłowych na kinetykę. Bodźce świetlne wywołują u noworodka odpowiedzi uogólnione, wyrażające się zaciskaniem powiek, skrętem głowy do tyłu i wygięciem łukowatym tułowia i gwałtownym zgięciem kończyn. Te odczyny z wiekiem słabną. Dłuższe naświetlanie oczu nie wpływa ani na napięcie, ani na ruchy, widocznie ustrój z czasem przyzwyczaja się i przestaje reagować. Bodźce słuchowe nie wyzwalały żadnej widocznej reakcji u najmłodszych dzieci. Bodźce bólowe wywoływały odruchy obronne, które jednak występowały ze znacznym opóźnieniem (po 1—2 minutach od chwili zadziałania bodźca bólowego).

IV. RÓŻNICA MIĘDZY DZIECKIEM 1 A 10-DNIOWYM

Pragnę tu podkreślić zmiany, jakie zachodzą u noworodków w ciągu pierwszych 10 dni. Zmiany w sferze ruchowej są bardzo wyraźne. Bezpośrednio po urodzeniu wszelkie akty ruchowe mają charakter uogólniony. Wyraża się to zarówno w ruchach jak i w odruchach. Nawet najdelikatniejszy bodziec wyzwala reakcję „masową” pod postacią nagłego szybkiego skurczu licznych grup mięśniowych.

Odruchy ścięgnowe i okostnowe wywołują odpowiedź ze strony różnych mięśni tej samej i drugiej strony. Dotyczy to zwłaszcza odruchu kolanowego, który polega na jednoczesnym skurczu przywodzicieli obu ud, wyprostowaniu w stawie kolanowym i zgięciu grzbietowym stopy.

Odruch podeszwowy zachowuje się zmiennie. Bardzo rzadko spostrzega się typowe zgięcie grzbietowe lub podeszwowe palucha.

Reakcja na światło jest również gwałtowna.

Objaw Moro występuje z całą wyrazistością.

Godne uwagi jest występowanie wyprostowania kończyn dolnych przy zetknięciu podeszwy z posłaniem (33% przypadków).

Noworodek jednodniowy przeważnie nie utrzymuje głowy, zwłaszcza w pozycji na wznak.

Odruch ssący często jest słaby, natomiast odruch chwytny jest zawsze wybitny.

Z czasem ruchy zatracają charakter uogólniony i już u 10-dniowego dziecka nie spostrzega się uogólniania reakcji w tym stopniu, co u 1-dniowego. Objaw Moro wyraźnie słabnie, odruchy przybierają charakter zbliżony do tego, który obserwujemy u dorosłych, aczkolwiek objaw Jacobsohna utrzymuje się jeszcze długo. Drażnienie podeszwy daje odruch zbliżony bądź do typowego odruchu Babińskiego, bądź do zgięcia podeszwowego. Reakcja na światło słabnie, słabnie również objaw chwytny. Noworodek zaczyna panować nad ruchami głowy. Odruchy postawne z kończyn dolnych, o których mówiłam, zmniejszają się; uderza, że noworodek 1-dniowy na ogół stoi (aczkolwiek karykaturalnie), dziecko 10-dniowe przeważnie nie stoi, gdyż przy zetknięciu z podłożem zgina kończyny dolne. Napięcie mięśniowe również maleje.

V. CECHY KINETYKI NOWORODKA

Istotną cechą motoryki noworodka jest przewaga mechanizmów zginających nad prostującymi, co wyraża się przede wszystkim w jego charakterystycznym zgięciowym ułożeniu. Niedostatecznie zróżnicowana budowa rdzenia w tym okresie życia oraz brak hamowania ponadodcinkowego tłumaczy rozprzestrzenianie się reakcji na szereg grup mięśniowych zarówno tej samej, jak i przeciwnej strony; każdy ruch jest ruchem nadmiernym; brak jest charakterystycznej dla ustroju dorosłego ekonomii ruchu. Aktowi oddawania moczu np. towarzyszą skurcze mięśni kończyn dolnych i górnych oraz tułowia, a nieraz i twarzy. Prawie każdy ruch pociąga za sobą maksymalny wysiłek. Musimy więc przyjąć, że w tym stanie rozwoju noworodek jest pozbawiony mechanizmów hamujących. Hamowanie jest czynnością wyższą związaną przede wszystkim z rozwojem kory.

Zwraca uwagę również duża rola ruchowych mechanizmów rdzeniowych (np. odruchy toniczne szyjne, postać odruchu podeszwowego itp.), które w miarę dalszego rozwoju będą stopniowo słabły. W ruchach automatycznych uderza brak koordynacji między mięśniami agonistycznymi i antagonistycznymi, stąd np. powolny i płynny charakter ruchu. Natomiast w aktach odruchowych wzajemna gra mięśni jest bardziej sprężysta.

Noworodek pozbawiony jest ruchów dowolnych. Jego kinetyka jest wyrazem czynności odruchowych i automatyzmów rdzeniowych, opuszkowych i śródmózgowych. Wynika stąd, że w chwili porodu myelinizacja szlaków korowych nie jest jeszcze ukończona. Noworodek według określenia Minkowskiego jest istotą pallidarną. Określenie to nie wydaje się całkowicie słuszne, nie uwzględnia bowiem tak ważnej części układu nerwowego jakim jest wzgórek wzrokowy, który w okresie porodu jest źródłem szeregu zjawisk automatycznych. Dlatego należałoby raczej przyjąć określenie Foerstera, który nazywa noworodka *istotą talamopallidarną*, bądź mówi o istocie bezkorowej, uwzględniając w tym określeniu i to, że prążkowie (zwłaszcza jądro ogoniaste) rozwija się ostatecznie dopiero po porodzie. Według Winklera np. przednie części prążkowia myelinizują się dopiero w kilka miesięcy po porodzie.

VI. RÓŻNICA MIĘDZY PŁODEM A NOWORODKIEM

Porównując urodzonego na czas noworodka z danymi podanymi przez Minkowskiego dla późnego okresu płodowego, należy podkreślić, że w zakresie kinetyki nie stwierdza się większej różnicy. Najważniejszym zjawiskiem jest ustalenie się normalnego typu oddechowego, regulacji naczynioruchowej oraz zmiany w krążeniu krwi. Rola odruchów błędnikowych stopniowo maleje. Bodźce eksteroceptywne zaczynają odgrywać coraz większą rolę. Dziecko przystosowuje się do życia w atmosferze powietrznej i zaczyna wyrabiać sobie odpowiednią aparaturę, przeciwdziałającą sile ciężkości. Odruch ssący staje się jednym z najważniejszych odruchów tego okresu. Narządy wzroku i słuchu zaczynają się rozwijać i odgrywać rolę w kształtowaniu się reakcji dziecka.

Okres odpowiadający pojęciu noworodka należy uważać za fazę adaptacyjną. W tej fazie dziecko, które dotychczas żyło w łonie matki, przystosowuje się do życia niemowlęcego. Uderza przy tym szybki rozwój nowych układów, (przede wszystkim dróg wzrokowych i układu proprioceptywnego), które w czasie życia płodowego nie miały zastosowania, a które teraz muszą podjąć natychmiastową pracę. Pod tym względem dziecko zdaje całkowicie egzamin.

VII. ZAGADNIENIA SZCZEGÓLNE

1. Objaw Moro

Objaw Moro w pierwszych dniach życia występuje u wszystkich dzieci. Jest on przy tym tak wybitny, że można go uważać za właściwość najwcześniejszego okresu niemowlęctwa, aczkolwiek udaje się go nieraz wywołać i w

późniejszym wieku. W odróżnieniu od późniejszych miesięcy w okresach pierwszych dziesięciu dni bodźce słuchowe odgrywają znikomą rolę w wyzwalaniu tego objawu.

Objaw Moro powstaje pod wpływem silnego uderzenia w posłanie, dmuchnięcia w twarz, uderzenia w klatkę piersiową, poruszenia dziecka itp. Jak podkreśla Chaney i McGrow do powstania tego objawu konieczna jest nagłość podniet. Sumowanie podniet nie daje efektu.

Objaw Moro przebiega dwufazowo: w pierwszej fazie występuje wyprostowanie tułowia z przegięciem głowy do tyłu, odwiedzenie i wyprostowanie ramion, przedramion i dłoni, rozstawienie palców i wyprostowanie kończyn dolnych. W drugiej fazie występuje zgięcie przedramion i dłoni oraz powolne przywiedzenie ramion do klatki piersiowej i zgięcie kończyn dolnych. Objaw Moro jest ściśle symetryczny (z wyjątkiem przypadków chorobowych).

Jako jeden ze sposobów wywoływania objawu Moro niektórzy autorzy podają stosowanie bodźców dźwiękowych. Goldstein jednak uważa, że nie można utożsamiać odruchu powstającego pod wpływem działania bodźców słuchowych z objawem Moro. Nazywa on go odruchem strachu („*Startle pattern*", *Zusammenschrecken)*. Jest to odruch słuchowo-ruchowy. Odruch ten rozwija się później niż objaw Moro, ale przez pewien czas obie reakcje istnieją obok siebie. Chociaż efekt ruchowy obu odczynów jest podobny, mechanizm ich powstawania jest różny. Strausz uważa oba te odczyny za identyczne, aczkolwiek przyznaje, że w odruchach słuchowo-ruchowych przeważają ruchy zgięciowe nad odwiedzeniem, przez co zbliżają się one do opisanego przez Chodźkę objawu mostkowego.

Chodźko wywoływał swój objaw u dorosłych przez mocne uderzenie w rękojeść mostka w pozycji siedzącej lub stojącej. Istotną cechą tego objawu jest skurcz mięśnia dwugłowego ramienia, któremu może towarzyszyć skurcz mięśnia naramiennego i kapturowego. Aczkolwiek objaw Chodźki zbliża się do objawu Moro, jednak nie można utożsamiać obu tych objawów. Objaw Moro ma bowiem wyraźny charakter dwufazowy, podczas gdy zarówno odruch strachu jak i objaw mostkowy Chodźki przebiegają jednofazowo.

Objaw Moro należy do grupy odruchów osiowych, wyodrębnionych przez Astwazaturowa, podobnie jak odruch strachu, objaw mostkowy Chodźki i opisany przez André Thomas objaw „*des bras en croix*", który sądząc z opisu odpowiada objawowi Moro. Zeldowicz, opierając się na pracach Astwazaturowa, ujmuje objaw mostkowy jako przejaw archaicznej czynności automatyzmu rdzeniowego. Jego ujawnienie się u dorosłych, podobnie jak Chodźko, wiąże z uszkodzeniem dróg piramidowych.

Moro opisał swój objaw jako znany fizjologom odruch obejmowania *(Umklammerungsreflex)*. Schaltebrand uważa za niesłuszne nazywanie objawu Moro odruchem obejmowania, gdyż element obejmowania jest zasadniczo słabo wyrażony i niestały. Jest to odruch łączący w sobie cechy odruchu obronnego i odruchu obejmowania, służącego przedłużeniu gatunku. Goldstein nazywa go odruchem adaptacyjnym, wskazuje na jego znaczenie w rozwoju gatunkowym. U małp na przykład odruch ten służy w pewnym okresie młodym, które ruchem obejmującym trzymają się matki.

Okoliczność, że objaw Moro istnieje we wczesnym okresie życia i że zanika już w początkach okresu niemowlęcego świadczy o tym, że wiąże się on z czynnością niższych odcinków układu nerwowego i w miarę rozwoju wyższych pięter ulega zahamowaniu. Według Goldsteina jest on przejawem niedojrzałości pewnych odcinków układu nerwowego. Ponieważ według Midieux prążkowie hamuje odruchy osiowe, zanikanie objawu Moro należałoby wiązać z rozwojem prążkowia. Minkowski wiąże objaw Moro z czynnością błędników. Podobne stanowisko zajmuje Schaltebrand, który zwraca uwagę na sposób wywoływania tego objawu (wstrząs, poruszenie). Homburger odrzuca moment błędnikowy w powstawaniu objawu Moro, podkreślając brak zależności występowania objawu od ustawienia głowy i jego symetrię.

Objaw „*des bras en croix*" André Thomas'a, który zaliczam do grupy odruchów osiowych podobnie jak objaw Moro i inne, jest według niego zależny od zmiany ustawienia głowy w stosunku do tułowia a nie od ustawienia głowy w przestrzeni. Jednak inni autorzy (Strausz, Freudenberg) przychylają się do poglądu Minkowskiego i Schaltebranda.

Objaw Moro jest najsilniej wyrażony w pierwszym miesiącu życia. Według Goldsteina i Moro znika on w czwartym miesiącu życia wg. Freudenberga (cyt. wg Homburgera) utrzymywanie się jego po szóstym miesiącu jest cechą dzieci opóźnionych w rozwoju.

Badania moje wykazały, że objaw Moro występuje u noworodków w 100% przypadków w warunkach fizjologicznych. Jest on ściśle symetryczny, przebiega dwufazowo, przy tym pierwsza faza (odwiedzenie) przeważa. Stan napięcia mięśniowego nie wpływa na natężenie reakcji. Dla powstania tego objawu niezbędna jest nagłość działającej podniety. Sumowanie bodźców nie daje efektu. Objaw Moro łatwo się wyczerpuje, o ile stosuje się kolejno kilka bodźców. Występowanie objawu Moro wiąże się ściśle z ułożeniem dziecka w chwili wywoływania tego objawu; nie spostrzegałam go, o ile kończyny górne były odwiedzione (nawet w niezbyt znacznym stopniu), a także przy krzyku.

Na moim materiale nie spotykałam ani razu reakcji słuchowo-ruchowej.

Oddzielanie reakcji słuchowo-ruchowej od innej postaci objawu Moro uważam za niesłuszne. Oba te odruchy należą do tej samej kategorii odruchów osiowych Astwazaturowa. W miarę rozwoju osobniczego pierwsza faza (odwiedzenie) słabnie.

Dlatego u starszego niemowlęcia i u dorosłych odruchy osiowe przebiegają pod postacią fazy zgięciowej. W miarę rozwoju układu nerwowego bodźce błędnikowe zatracają swoje znaczenie i dlatego u starszych dzieci nie udaje się nam wywołać odpowiedzi za pomocą tych sposobów, które dają wyraźny odczyn we wcześniejszych okresach rozwoju (wstrząsanie, dmuchnięcie, poruszenie). Zgodnie bowiem z poglądem Minkowskiego przy takim sposobie wywoływania objawu Moro wchodzi w grę moment błędnikowy. Jednocześnie w miarę rozwoju aparatu słuchowego bodźce słuchowe zaczynają odgrywać coraz większą rolę w powstawaniu odruchów osiowych.

Ujęcie odruchów osiowych jako przejawu automatyzmu rdzeniowego nie uważam za słuszne. Na korzyść wyższej lokalizacji tego objawu przemawiałoby skojarzenie z krzykiem. Podobne połączenie podaje również McGrow. Trudno odnieść krzyk wyłącznie do przejawu reakcji bólowej, gdyż uderzenie tej samej siły innej części ciała, nie wywoływało podobnej odpowiedzi. Z drugiej strony badając objaw Moro jakimkolwiek innym sposobem nie wywoływałam krzyku (patrz str. 14). Objaw Moro jest bardzo cennym objawem przy stwierdzaniu porażeń kończyn górnych. Zwłaszcza przy uszkodzeniu chorobowym splotu barkowego asymetria objawu Moro występowała bardzo wyraźnie, pozwalając na ustalenie stopnia i zakresu porażeń.

2. Objaw Rossolimo

Objaw Rossolimo spotykałam w 100% przypadków. W piśmiennictwie stosunkowo mało uwagi poświęcają temu objawowi. Wohlwill wspomina, że objaw Rossolimo występuje u niemowląt do 4 miesiąca życia. Rimbaud, Anselme Martin i Partilides powołują się na Nacha i Prissmana, którzy spostrzegali ten objaw w pierwszych 4 tygodniach w 100%. Według tych autorów Rossolimo znika między 2 a 3 miesiącem. Według Goldflama od pierwszego miesiąca życia częstość występowania tego objawu maleje. Według Rittmeistera w końcu 1 roku życia częstość występowania objawu Rossolimo waha się od 20—40%. Aczkolwiek Prissman wspomina o utrzymywaniu się objawu Rossolimo do 18 miesięcy, to jednak należy podkreślić, że znika on wcześniej niż objaw Babińskiego. Goldflam stwierdzał występowanie objawu Babińskiego w czasie snu w 50% przypadków, natomiast objaw Rossolimo nie występował w tych warunkach nigdy. W czasie narkozy objaw Babińskiego znikał wcześniej niż

Rossolimo. Te spostrzeżenia kliniczne pokrywają się z danymi rozwojowymi (znikanie objawu Rossolimo przed objawem Babińskiego) i świadczą, że dla wyzwolenia objawu Rossolimo uszkodzenie musi sięgać głębiej i wyzwalać mechanizmy bardziej prymitywne niż przy ujawnieniu objawu Babińskiego. Badania doświadczalne Fultona i Margaret Kennard wiążą objaw Rossolimo z polem 6a, podczas gdy zgięcie grzbietowe palucha występuje w następstwie uszkodzenia pola 4. Ponieważ włókna z pola 6aα i 4 biegną na znacznej części swego przebiegu wspólnie, nic też dziwnego, że przez długi czas oba te objawy uważano za „piramidowe". Sądzę, że nie należy uważać objawu Rossolimo za ściśle piramidowy. Proponowałabym nazywać go objawem przypiramidowym (parapiramidowym) ze względu na to, że włókna hamujące występowanie tego objawu na znacznej części swego przebiegu przylegają do dróg piramidowych i ulegają przeważnie zniszczeniu w następstwie uszkodzenia piramid.

Ontogeneza wskazuje na to, że objaw Rossolimo, będąc przejawem odruchu rdzeniowego ulega w późniejszym rozwoju zahamowaniu przez mecnanizmy hamujące nadrzędne, które różnią się od tych mechanizmów, które modyfikują objaw Babińskiego. Należałoby się spodziewać, że te drogi myelinizują się wcześniej. Nie znalazłam w piśmiennictwie odpowiednich danych. Przypuszczenie moje ma więc charakter hipotetyczny. Na jego korzyść do pewnego stopnia przemawia zachowanie się odruchu chwytnego, którego hamowanie zależy również od pola 6. Astwazaturow uważa objaw Rossolimo za objaw chwytny. Rittmeister podkreśla, że oba te objawy zanikają jednocześnie.

Spostrzeżenia moje pokrywają się całkowicie z danymi innych autorów. Objaw Rossolimo występował na moim materiale prawie w 100%, przy czym nie stwierdzałam żadnego związku między objawem Rossolimo i Babińskiego, który występował znacznie rzadziej, często jednostronnie. We wszystkich przypadkach, w których występował objaw Rossolimo, obecny był również objaw chwytny ze stopy.

3. Postawa

Noworodek nie umie ani stać, ani siedzieć, ani samoistnie przybrać postawy stojącej. Przypomnę, że zwierzę śródmózgowe, tj. takie, któremu przecięto mózg na poziomie górnego brzegu ciałek czworaczych, może zarówno stać, jak i podnosić się z pozycji leżącej. Jeśli więc weźmiemy pod uwagę, że noworodek z chwilą porodu jest w ujęciu Foerstera i innych istotą talamopallidarną, a więc posiada rozwinięte śródmózgowie, rodzi się pytanie, dlaczego noworodek nie może stać. To pytanie skłoniło mnie do zajęcia się

wszelkimi zjawiskami, będącymi przejawem działania tych sił, które wpływają na kształtowanie się naszej postawy. Ażeby zrozumieć, jakimi mechanizmami posługuje się noworodek, musimy pokrótce omówić te zasadnicze akty ruchowe, które stanowią elementy składowe naszej postawy, oraz ustalić z jakimi układami anatomicznymi są one związane. Główne prace nad tymi zagadnieniami przeprowadzone były na materiale zwierzęcym (koty, króliki, psy itp.) przez Magnusa i Rademakera. Postawa stojąca jest aktem czynnym, wymagającym ze strony osoby stojącej dużego wysiłku. Wysiłek ten na ogół nie dochodzi do naszej świadomości. Odbywa się on na drodze odruchowej, tworząc zespół odruchów postawnych *(posture reflexes)*. Rademaker wprowadza pewną poprawkę do mianownictwa. Ponieważ Sherrington nazwał odruchami postawnymi *(posture reflexes)* odruchy warunkujące stanie zwierząt odmóżdżonych, Rademaker nazwał te odruchy, które rządzą staniem u normalnych zwierząt i ludzi, reakcjami podpórkowymi *(Stuetzreaktionen)*, a rozkład napięcia, które powstaje w czasie stania, napięciem podporowym *(Stuetztonus)*.

A. Napięcie podporowe i odruchy podpórkowe

Pogląd Rademakera na napięcie podporowe i jego powstawanie jest następujący: napięcie podporowe wynika z działania odruchów podpórkowych. Powstaje ono z chwilą zetknięcia się podeszwy z podstawą. W ten sposób wytwarza się obciążenie statyczne kończyn dolnych, które doprowadza do odpowiedniego ustawienia końcowych ich odcinków, koniecznego dla prawidłowego stania. Na powstanie napięcia podporowego składają się: 1) dotknięcie podeszwy, tzw. reakcja magnesowa (Magnetreaktion); 2) ustawienie końcowych odcinków kończyn i 3) ucisk na podeszwę. Te 3 elementy tworzą dodatnią reakcję podpórkową. Jest to mechanizm bardzo prymitywny, stanowiący w rozwoju postawy stojącej pierwszy etap, od którego zależy przekształcenie się kończyny dolnej w słup zdolny do dźwigania ciężaru ciała. Z innych czynników, od których zależy powstawanie napięcia podporowego wspomnieć należy o 4) wzajemnym stosunku ustawienia ksobnych odcinków kończyn i 5) biernym zgięciu stawów ksobnych przez działanie obciążenia statycznego.

Jak wykazały badania Magnusa i Rademakera większość odruchów postawnych ma swoją siedzibę w górnym odcinku rdzenia szyjnego, w opuszce, moście i śródmózgowiu. Odruchy postawne wyzwolone u zwierząt, którym przecięto pień mózgowy na poziomie górnego brzegu opuszki (zachowane odruchy błędnikowe, odruch nastawczy szyjny, odruch nastawczy z ciała na głowę) nie wystarczają do tego, ażeby zwierzę mogło się samo podnieść, aczkolwiek może ono zachować postawę stojącą.

Ułożenie poszczególnych części ciała względem siebie nie jest dowolne. Bodźce błędnikowe wpływają na ustawienie głowy w przestrzeni, podczas gdy mięśnie karku wysyłają bodźce regulujące pozycję ciała w stosunku do położenia głowy: głowa jest segmentem dominującym, za nią podążą szyja, a następnie reszta ciała. Odruchy postawne stanowią mechanizmy pierwotne, które ujawniają się w czasie rozwoju gatunkowego i osobniczego; u dorosłego człowieka nie odgrywają większej roli, pojawiając się tylko w przypadkach choroby *(Dissolution* — Jacksona).

B. Odruchy postawne

Odruchy postawne zgodnie z mianownictwem Magnusa rozpadają się na odruchy statyczne *(Lagereflexe)* i na odruchy wynikające z ruchu (odruchy statokinetyczne). Odruchy statyczne są związane częściowo z aparatem otolitycznym, częściowo z aparatem proprioceptywnym mięśni. Magnus wyodrębnia z grupy odruchów statycznych odruchy nastawcze *Stellreflexe,* Magnus, *righting reflexes,* Fulton, odruchy ustawienia, Bychowski, do których należą: 1) odruchy nastawcze błędnikowe, 2) odruchy nastawcze szyjne, 3) odruchy nastawcze z ciała na głowę, 4) odruchy nastawcze z ciała na ciało, 5) odruchy nastawcze wzrokowe. Zadaniem odruchów nastawczych jest nadanie zwierzęciu prawidłowego ustawienia, o ile zwierzę znajduje się w nieprawidłowym ułożeniu. W odróżnieniu od nich odruchy położenia *(Steh-* lub *Haltungreflexe,* Magnus, *attitudinal reflexes,* Fulton), mają na celu podtrzymywanie raz osiągniętego prawidłowego ułożenia. Rademaker zalicza do odruchów statycznych również pogotowie do stania *(Stehbereitschaft, placing reflex,* Fulton), które stanowi zespół odruchów nadających końcowym odcinkom kończyn ustawienie potrzebne do stania. Do odruchów statycznych należy także reakcja podpórkowa.

Odruchy statokinetyczne często wyprzedzają odruchy statyczne. Odruchy statokinetyczne są pochodzenia błędnikowego i zależą od czynności kanałów półkulistych. Są one związane z obracaniem, z przesuwaniem, ze zmianą pozycji poszczególnych członków ciała. Warunkiem powstania tych odruchów nie jest sam ruch jako taki, ale początek ruchu lub koniec.

Dla ułatwienia podaję zestawienie odruchów postawnych wg Fultona, Magnusa i Rademakera, (p. tabl.: „zestawienie odruchów postawnych").

C. Znaczenie jądra czerwonego

Rademaker widzi w jądrze czerwonym ośrodek, który koordynuje współpracę rozmaitych aktów ruchowych, biorących udział w utrzymaniu pozycji wyprostnej. Powołuje się przy tym na pracę van Gehuchtena, Pawłowa, Claude'a i innych. Ranson, Ingram i Barris nie zgadzają się z poglądami Rademakera i przytaczają jako dowód doświadczenia na kotach, gdzie pomimo obustronnego zniszczenia jądra czerwonego koty mogły same wstawać i chodzić. Reakcje nastawcze z ciała na ciało i błędnikowe były zachowane. Fulton podkreśla jednak, że zarówno Rademaker jak Ranson umiejscawiają odruchy nastawcze na poziomie jądra czerwonego. Badania dotychczasowe nie wyjaśniły jakie uszkodzenia powodują utratę zdolności zachowania pozycji wyprostnej. Nie wiemy również z rozwojem których systemów należy wiązać przejście z pozycji czworonożnej do dwunożnej. Ponieważ w świecie zwierzęcym pozycja wyprostna zaznacza się dopiero u antropoidów, zrozumiałe stają się trudności na które natrafiają badacze, którzy starają się podejść do tego zagadnienia za pomocą metod doświadczalnych.

D. Spostrzeżenia własne

Noworodek nie może sam stać ani siedzieć, może jedynie samoistnie przekręcać się na bok, jednak, o ile go postawimy, jest w stanie przez krótki okres czasu zachować postawę stojącą. Noworodek jest w stanie utrzymywać głowę w jednej płaszczyźnie z ciałem, zwłaszcza w pozycji na brzuchu. Szereg dzieci w tym wieku może nawet przesuwać się do przodu.

ZESTAWIENIE ODRUCHÓW POSTAWNYCH.

odruchy stato-kinetyczne			reakcja windy *(Liftreaktion)*
			reakcja na ruchy progresywne
			reakcja na obrót
Odruchy statyczne *(Lagereflexe)*	Odruchy położenia *(Attitudinal reflexes (Haltung, Stehreflexe)*	Ogólna reakcja statyczna	odruchy toniczne szyjne
			odruchy toniczne błędnikowe
		Odcinkowa reakcja statyczna	skrzyżowany odruch prostowników *(extensor crossed reflex)*
			Schunkelreaktion
		Miejsc. reakcja podpórkowa	dodatnia reakcja podpórkowa *(positive Stuetzreaktion)*
			ujemna reakcja podpórkowa *(negative Stuetzreaktion)*
			reakcja magnesowa
			pogotowie do stania *„placing reaction" (Stehbereitschaft)*
	Odruchy nastawcze *(Righting reflexes) (Stellreflexe)*		I — Odruchy nastawcze błędnikowe
			II — Odruchy nastawcze szyjne
			III — Odruchy nastawcze z ciała na głowę
			IV — Odruchy nastawcze z ciała na ciało
			V — Odruchy nastawcze wzrokowe

Przechodzę obecnie do szczegółowej analizy materiału. W przeciwieństwie do zdania wypowiedzianego przez Balduzziego, że przy próbie postawienia noworodki natychmiast zginają nogi, stwierdziłam przy tej próbie podobnie jak Chaney i Mc Grow u szeregu dzieci (170) silne wypro-

stowanie kończyn dolnych w stawie kolanowym, w mniejszym stopniu w stawie biodrowym i nieznaczne zgięcie grzbietowe stopy. Dla otrzymania takiej odpowiedzi konieczne było zachowanie pewnych warunków: reakcja występowała wyraźniej, o ile przeprowadzałam dziecko wprost z pozycji leżącej do pozycji stojącej, niż wtedy gdy je podnosiłam z pozycji siedzącej.

Dla wystąpienia odczynu konieczne było silne oparcie stopy o posłanie. Odczyn wyprostny w kończynach dolnych był na ogół krótkotrwały (10—30 sek. rzadziej trwał do 1 min.) i ustępował z chwilą zgięcia głowy. Przypuszczałam, że chodzi tu o dodatnią reakcję podpórkową. Badania dodatkowe z uciskiem na stopę w pozycji leżącej dały wynik ujemny, a więc nie udało mi się spostrzegać dodatnich reakcji podpórkowych, o których wspomina Balduzzi. Ponieważ odczyn występował w związku z ruchem podnoszenia dziecka, sądzę, że musiały tu wchodzić w grę reakcje statyczne wywołane przez podrażnienie błędników, wskutek zmiany ułożenia głowy. Badania Balduzziego wykazały, że toniczne odczyny błędnikowe, występujące przy opuszczaniu noworodka znajdującego się w pozycji na wznak na ruchomej desce wzmagają napięcie wyprostne kończyn dolnych. Podobne wyniki otrzymał Rademaker u psów umieszczonych na desce. O ile opuszczano koniec ogonowy deski lub podnoszono koniec głowowy, występował przyrost napięcia prostowników i wyprostowanie kończyn tylnych. Rademaker jednak wiąże ten objaw nie z odczynami błędnikowymi lecz z szyjnymi, udowadniając to za pomocą specjalnych doświadczeń. Sądzę, że dane uzyskane przeze mnie są przejawem odruchów tonicznych. Nie mogę się jednak wypowiedzieć czy chodzi tu o odruchy szyjne czy błędnikowe, gdyż dokładniejszych badań nie byłam w stanie przeprowadzić. Ich krótkotrwałość nie przeczy ich związkowi z odruchami tonicznymi, gdyż, jak podkreśla Balduzzi, u noworodka istnieje silna przewaga momentu zgięciowego. Prawdopodobnie przyczyny krótkotrwałości spostrzeganego zjawiska należy się doszukiwać we wzajemnej interferencji szeregu reakcji odruchowych, którym noworodek bez przerwy podlega. Spostrzeżenia moje pokrywają się z danymi André Thomas, który zwraca uwagę na dodatni wynik „próby statycznej" u noworodka nieraz w kilka godzin po porodzie. Próba ta polega na wyprostowaniu kończyn dolnych przy zetknięciu z ziemią. Jeśli w tym momencie ucisnąć na barki, próbując zgiąć kończyny dolne, stwierdzamy bardzo znaczny opór.

W przeciwieństwie do spostrzeżeń Schaltebranda spostrzegałam dość często unoszenie głowy do góry, gdy noworodek leżał na brzuchu, zwłaszcza, gdy go w tej pozycji unosiłam do góry. Było to nastawcze działanie odruchów błędnikowych. Odruchy nastawcze błędnikowe występują szczególnie wyraźnie w pozycji na brzuchu. Wiemy, że reakcje błędnikowe zależą od ustawienia głowy. Istnieje płaszczyzna maksymalnego działania (która

u zwierząt według Magnusa przebiega pod kątem 45° do płaszczyzny poziomej), i skręcona w stosunku do niej o 180° płaszczyzna najsłabszego jego działania. Być może w tym należy doszukiwać się przyczyny różnego zachowania się napięcia przy rozmaitych ułożeniach ciała u noworodka.

a. Ustawienie głowy.

W odróżnieniu od na ogół podawanych spostrzeżeń o ustawieniu pośrodkowym głowy stwierdzałam, że w pozycji na wznak dziecko trzyma głowę stale skręconą nieco do boku i to częściej w prawo. Podobne dane podają Amatruda i Gesell nazywając takie ustawienie głowy *„tonic neck reaction attitude"*. Jednak w odróżnieniu od tych autorów, którzy stwierdzali przy niesymetrycznym ustawieniu głowy, przeważnie różne zachowanie się kończyn górnych, u wszystkich badanych przeze mnie dzieci ustawienie rąk było jednakowe. Tułów również zajmował pozycję pośrodkową. Amatruda i Gesell utrzymują, że takie ułożenie głowy wiąże się z działaniem tonicznych odruchów szyjnych, czego na moim materiale nie mogłam potwierdzić. Próbowałam odprowadzić głowę do położenia pośrodkowego. Czasami ruch odbywał się bez żadnych przeszkód, ale głowa powracała natychmiast do pozycji wyjściowej. Kiedy indziej natrafiałam na opór, którego nie mogłam przezwyciężyć. Opór taki trwał 3—4 minut, po czym samoistnie ustępował. Nie udało mi się ustalić od czego on zależał. Kiedy indziej próbowałam przeciwstawić się samoistnym skrętom głowy, co zawsze pociągało za sobą uogólnioną odpowiedź ruchową połączoną z płaczem. Jest charakterystyczne, że w pozycji na brzuchu dziecko natychmiast skręcało głowę do boku i to przeważnie w tę samą stronę, co w pozycji na wznak. W tym wypadku był to do pewnego stopnia mechanizm obronny, chroniący dziecko od zaduszenia przez zaciśnięcie ust i nosa. Ponadto spostrzegałam skręty boczne głowy razem z przesuwaniem ust do boku jako elementy odruchu ssącego. Ponieważ skręt głowy do boku występował u wszystkich prawie dzieci, nie można tego zjawiska uważać za następstwo zmian patologicznych. Przeglądając piśmiennictwo nie znalazłam żadnego wytłumaczenia dla tego objawu. Ponieważ jest to objaw bardzo wczesny, sądzę, że wytłumaczenia należałoby szukać jeszcze w życiu płodowym.

Na podstawie dostępnych mi danych nie mogłam wnioskować, czy taka asymetria istnieje jeszcze w życiu płodowym. Być może odpowiedź mieści się w budowie czaszki noworodka, która w części tylnej nie jest spłaszczona jak u niemowląt, względnie starszych dzieci, a najczęściej bywa wydłużona w wymiarze przedniotylnym, tak że warunki statyczne zmuszają dziecko do trzymania głowy lekko skręconej, dopóki odruchy nastawcze na głowę nie wy-

kształcą się do tego stopnia, że będą w stanie przezwyciężyć czynnik mechaniczny.

W pozycji siedzącej spostrzegałam bądź przegięcie głowy do tyłu, bądź ustawienie jej w jednej płaszczyźnie z tułowiem, bądź zgięcie do przodu. Ponieważ ustawienie głowy w przestrzeni zależy od działania nastawczych odruchów błędnikowych, stąd wniosek, że odruchy błędnikowe mogą występować już z chwilą porodu. Te odruchy są jednak słabo wykształcone i działają tylko przy pewnych ustawieniach głowy i dlatego przy opuszczeniu dziecka z pozycji siedzącej do pozycji leżącej na wznak, głowa gwałtownie opada do tyłu wskutek wyłącznego działania siły ciężkości.

Odruchy toniczne szyjne występują najczęściej przy pochylaniu głowy do przodu (zgięcie kończyn dolnych w kolanach wskutek spadku napięcia prostowników w kończynach dolnych) lub do tyłu (reakcja odwrotna). Odruchy toniczne szyjne niesymetryczne (wywołane przez skręt głowy do boku) występują u noworodków jako postacie niezupełne ze skrętem ramienia kończyny potylicznej na zewnątrz i kończyny podbródkowej do wewnątrz, co wywołuje ustawienie kończyn w pozycji „szermierczej". Do symetrycznych odruchów tonicznych szyjnych należy objaw Brudzińskiego aczkolwiek Magnus podkreśla wyraźnie, że nie w każdym przypadku z dodatnim objawem Brudzińskiego, mechanizmem, który go wyzwala, jest toniczny odruch szyjny. W uzupełnieniu należy podkreślić, że u noworodka według badań Schaltebranda przeważają odruchy statokinetyczne pod postacią 1) reakcji obrotowej, 2) progresywnej, 3) reakcji windy. W czasie obrotu występuje wyprostowanie kończyn górnych i uniesienie do góry. Przy przesuwaniu w linii prostej występuje podobna reakcja. Przy podnoszeniu do góry lub opuszczaniu ku dołowi głowa ustawia się w jednej linii z tułowiem.

b. Ruchy lokomocyjne.

Pragnę jeszcze zwrócić uwagę na ruchy lokomocyjne, o których mówi również André Thomas. Ruchy te szczególnie wyraźnie występują przy zawieszeniu dziecka w powietrzu w pozycji na brzuchu.

U niektórych dzieci ruchy występowały nawet wówczas, gdy dziecko leżało na posłaniu. Gdy podtrzymałam dziecko z lekka za pachy, pochylając górną część tułowia do przodu, udawało mi się w wielu wypadkach uzyskać przesuwanie się dziecka do przodu (str. 9), podobnie do tego co obserwował André Thomas.

c. Zestawienie.

Zestawiając, pragnę jeszcze raz podkreślić następujące spostrzeżenia:

I. Ułożenie głowy: 1) noworodek w pozycji na wznak trzyma głowę lekko skręconą do boku, posadzony w 5,9% przypadków utrzymuje głowę,

2) w 13,3% przypadków w pozycji na brzuchu utrzymuje głowę w jednej linii z tułowiem.

II. Odruchy postawne: odruchy nastawcze błędnikowe są u noworodka już zwykle wykształcone (aczkolwiek słabo). Spostrzegałam również podobnie jak Peiper, reakcję na światło pod postacią silnego przegięcia głowy do tyłu z jednoczesnym zaciśnięciem oczu (odruchy nastawcze wzrokowe według Peipera). Odruchów nastawczych z ciała na ciało nie stwierdzałam. Odruchy nastawcze z ciała na głowę są wykształcone (przy podnoszeniu z pozycji leżącej na wznak). Odruchy nastawcze szyjne są bardzo wyraźne. Odruchy toniczne szyjne występują w postaci szczątkowej (jako ustawienie szermiercze i przy pochylaniu głowy).

III. Zmiana pozycji: noworodek może samoistnie zmieniać pozycję boczną na pozycję na wznak i odwrotnie dzięki działaniu odruchów nastawczych szyjnych. Poza tym nie jest zdolny do zmiany pozycji.

IV. Siedzenie: posadzony i przytrzymywany w 5,9% przypadków zachowuje przez pewien czas pozycję siedzącą, tj. utrzymuje głowę i tułów w linii prostej, o ile mu podtrzymać głowę siedzi dobrze.

V. Stanie: w 38,8% może się utrzymać przez pewien czas (zresztą krótki) w pozycji wyprostowanej, opierając się na jednej albo na obu kończynach dolnych.

VI. Ruchy lokomocyjne. Przytrzymywany w pasie i pochylony do przodu w 10,8% przypadków wykonuje ruchy zmierzające do przesuwania ciała do przodu.

Nie udało mi się na moim materiale stwierdzić obecności dodatniej reakcji podpórkowej, o której wspomina Balduzzi i Peiper*).

Z przytoczonego materiału wynika odpowiedź na pytanie, które postawiłam na początku. Noworodek nie stoi i nie wstaje, gdyż w momencie porodu odruchy nastawcze z ciała na ciało, które u człowieka (w przeciwieństwie do zwierząt, gdzie przeważa wpływ odruchów nastawczych błędnikowych) odgrywają zasadniczą rolę w podnoszeniu się z pozycji leżącej, nie są jeszcze wykształcone. Jeśli uwzględnimy, że w tym czasie śródmózgowie jest już rozwinięte, jak to wykazują badania nad myelinizacją Langworthy-ego, to wydaje się możliwe, że zgodnie z zasadą encefalizacji następuje przesunięcie ośrodków czynności stania i wstawania w kierunku dogłowowym. Od-

*) Reakcja polegała na tym, że o ile dotknąć ręką podeszwy dziecka leżącego na brzuchu, stopa zaczyna wywierać ucisk na rękę badającego. Reakcja podpórkowa u noworodka jest krótkotrwała wskutek dużej przewagi napięcia zgięciowego i dlatego nie można jej porównywać z reakcją podpórkową zwierząt bezmóżdżkowych. Balduzzi obserwował reakcję podpórkową już u noworodków urodzonych w 7 miesiącu. Rademaker natomiast twierdzi, że zarówno u nowonarodzonego psa jak i u noworodka nie ma reakcji podpórkowej ani gotowości do stania.

ruchy nastawcze z ciała na ciało zależne są od rozwoju systemu anatomicznego, który w okresie porodu nie jest jeszcze rozwinięty, a zaczyna się rozwijać dopiero po szóstym miesiącu życia, kiedy dziecko zaczyna siadać i chodzić.

VIII. ZAKOŃCZENIE

Po omówieniu kinetyki noworodka na zakończenie chciałabym parę słów poświęcić stanowi rozwoju mózgu w okresie porodu, ażeby powiązać spostrzegane objawy z odpowiednimi układami anatomicznymi. Według Foerstera noworodek jest *istotą talamopallidarną (thalamo-pallidaeres Wesen)* A więc jedynie kora z układami korowymi oraz prążkowie są w chwili porodu jeszcze niewykształcone. Minkowski mówi o okresie porodu jako o wczesnym okresie korowo-podkorowo-rdzeniowym. Sądzę, że w tym okresie rozwoju nie można jeszcze mówić o czynnościach kory, aczkolwiek według Forda kora ruchowa noworodka nie jest całkowicie niepobudliwa na podrażnienie, nawet jeśli jej czynności nie są istotne dla reakcji dziecka.

W okresie porodu następujące drogi nie są jeszcze zmyelinizowane (według Forda):

Tr. corticospinalis,
„ *tectospinalis,*
„ *pontocerebellaris* (Wg Langworthyego drogi czołowo-mostowe myelinizują się później niż drogi mostowo-móżdżkowe),
„ *olivocerebellaris,*
stria terminalis,
corpus callosum.

Nerw wzrokowy zaczyna myelinizować się z chwilą porodu. Nerw węchowy nie jest jeszcze zmyelinizowany. Szlak czerwono-rdzeniowy jest słabo zmyelinizowany. Półkule móżdżku myelinizują się dopiero po porodzie.

Dotychczas za wskaźnik rozwoju czynnościowego danego układu uważa się stopień myelinizacji (Minkowski i inni). Jednak Langworthy np. podkreśla, że czynności odruchowe obserwuje się jeszcze przed wystąpieniem myelinizacji odpowiednich dróg. Nie jest moim zadaniem rozstrzygać spór, czy czynność poprzedza, czy jest następstwem rozwoju myeliny. Chodzi mi jedynie o zorientowanie się jakimi aparatami posługuje się noworodek w chwili porodu.

Zgodnie z ogólnymi zapatrywaniami ruchy noworodka są przejawem automatyzmu kuli bladej. Z chwilą rozwoju prążkowia charakter tych ruchów ulegnie zmianie. Prążkowie bowiem hamuje automatyzmy kuli bladej. Zasadniczą różnicę między noworodkiem a starszym dzieckiem stanowi brak czynności prążkowia i kory. Dopiero śledząc rozwój kinetyki u dziecka w ciągu

I roku życia, będziemy mogli wyjaśnić znaczenie tych dwóch niesłychanie ważnych pięter ruchowych w powstawaniu takiego typu kinetyki, jaki jest właściwy człowiekowi dorosłemu.

Okres między 1 a 10 dniem życia jest okresem adaptacyjnym, w czasie którego ustrój musi się przyzwyczaić do zmienionych warunków bytowania. Pociąga to za sobą przyspieszenie procesu myelinizacyjnego w zakresie szeregu ważnych dróg (np. nerw wzrokowy, tr. tectospinalis itp.). W tym należy upatrywać wytłumaczenia zmian, jakie zachodzą w rozwoju kinetyki dziecka w ciągu pierwszych dziesięciu dni jego życia.

IX. PIŚMIENNICTWO

Amatruda C. S. i *Gesell* A — Developmental diagnosis, New York — London r. 1947. *Andrè Thomas* — Presse med. 1946 r. str. 303, Presse med. 1948 r. str. 229. *Astwazaturow* — Deutsch. Ztschf. f. Nervhkunde. Nr 78 r. 1923, Neur. Zbl. Nr 51 r. 1926 str. 502, Neur. Zbl. Nr 46. *Balduzzi* O. — Ztschf. f. ges. Neur. u. Psych. 141 r. 1932 str. 1.*Chaney* L. B. i *Mc Grow* M. B. — Bull. Neur. Inst. N. York, t. II r. 1932 str. 1. *Chodźko* — cyt. wg. Zeldowicza. *Foerster* O. — cyt. wg. Adie W. i Critchleya Macdonalda, Brain 50, r. 1927, str. 42. *Ford Frank* R. — Diseases of the nervous system in infance, childhood and adolescence — Springfield 1946 r. *Freudenberg* — cyt. wg. Balduzziego. *Fulton* J. F. — Physiology of the nervous system. London-New York Toronto r. 1938. *Fitzgerald* J. E. i *Windle* W. F. Publ. Instit. of Neur. Northwestern Univers r. 1942. *Goldflam* S. — Objaw Rossolimo. Berlin 1930 r. *Goldstein* K., *Landis* C., *Hunt* W., *Clarke* F. — Arch. of Neur. a. Psych. t. 40 r. 1932 str. 322. *Homburger* A. — Ztschft f. ges. Neur. u. Psych. Nr 76 r. 1922, str. 355, Ztschft. f. ges. Neur. u. Psych. Nr 78 r. 1922, str. 562. *Hochstetter* E. — Beitrage zur Entwicklungsgeschichte des menschlichen Gehirns, Lipsk r. 1919. *Kennard* M. — Arch. of Neur. a. Psych. t. 44, r. 1940, str. 377. *Krabbe* K. H. i *Ellerman* M. — Acta. Psych. et Neur. t. 8, r. 1933, str, 241. *Langworthy* O. B. — Brain 55, r. 1932,. str. 265, Arch. of Neur. a. Psych. t. 28, r. 1932, str. 1365. *Magnus* R. — Koerperstellung. Berlin 1924. *Mc Grow* — Neur. Zbl. 88, r. 1938, str 618. *Midieux* M. — Neur. Zbl. 69, r. 1934, str. 72. *Minkowski M.* — Ztschft f. Kinderpsychiatrie, r. 1947 z 1/2 str. 87,Compt. rendus du Congrès des Médécine Alienistes et Neurologistes t. 22, 27. VII. 1947 r. Genewa i Lozanna, Schw. Arch. f. Neur u. Psych. 1921 r. str. 1, Schw. med. Wchschft r. 1922 nr 29/30, R. Psychiatryczny r. 1933, str. 270, Revue Neur. r. 1921, str. 1105, Schw. Arch. f. Neur. u. Psych. t. XII, r. 1923, str. 475. *Moro* — cyt. wg. Homburgera. *Nach* — cyt. wg. Rimbaud, Anselme Martin, Partelides. *Opalski* A. — P. Tyg. Lek. r. 1946, str. 810. *Pattern* L. A. i *Mattens* B. A. — Arch. of Neur. a. Psych. t. 34, r. 1935, str. 61. *Prissman* J. — Ztschft. f. ges. Neur. u. Psych. t. 77, r. 1922 str. 259. *Peiper* A. — Ztschft. f. ges. Neur. u. Psych. t. 139, r. 1932, str. 781. *Rademaker* G.G. — Die Bedeutung d. roten Kern. itd. Berlin 1926 r. Das Stehen. Berlin 1931 r. *Ranson* S. W., *Ingram* W., *Barris* R. W. — Arch. Neur. a. Psych. t. 31 t. 31, r. 1934, str. 768. *Rittmeister* J. — Schw. Arch. f. Neur. u. Psych. t. 38, r. 1936, str. 239. *Rimbaud, Anselme Martin* i *Partelides* — Revue Neur. r. 1927, t. 67, str. 227. *Schaltebrand* G. — Dtsch. Ztschft. f. Nervenkunde, t. 87, r.

1925, str. 23, Dtsch. Ztschft. f. Nervhkunde. t. 89, r. 1926, str. 82, Dtsch. Ztschft. f. Nervhkunde, t. 105, r. 1928. *Schwab* O. — Ztschlft. f. ges. Neur. u. Psych. t. 108, r. 1930, str. 585.*Scherrington* — cyt. wg. Rademakera.*Strauss* H. — Journ. f. Psych. u. Neur. t. 39, r. 1929, str. 111. *Windle* W. F., R. F. *Becker* — Arch. of Neur. a. Psych. t. 43, r. 1940, *Windle* W. F. i *Cleawaters* P. — Development of the nervous system. Publ. Instit. of Neur. Northwestern Univers. t. 18, r. 1946. *Windle* W. F., *Becker* R. F., *Rhines* R. i *Cowgill* E. J. Publ. Instit. of Neur. Northwestern Univers. t. 14 r. 1942. *Windle* W. F., *Becker* R. F., *Rhines R.* i *Cowgill* E. J. Publ. Instit. of Neur. Northwestern Univers. t. 16, r. 1934/44. *Windle* W. F., *Becker* R. F., *Rhines* R., i *Cowgill* E. J. Publ. Instit. of Neur. Northwestern Univers. t. 15, r. 1943. *Wohlwill* F. — Bumke i Foerster. Cerebrale Kinderlähmung t. XVI Berlin, r. 1936, str. 35. *Zeldowicz* H. — Neur. Polska t. XX, r. 1937 str. 4.

Z Kliniki Chorób Nerwowych U. W.
(Kierownik: prof. dr med. A. Opalski).

OBJAWY NEUROLOGICZNE W CZERWIENICY W ŚWIETLE ICH PATOGENEZY

podała

HELENA KISTELSKA

(praca wpłynęła 17 1 1949).

Czerwienica *(polycythaemia rubra vera)* jest jednostką chorobową opisaną po raz pierwszy przez Vaquez'a w r. 1892 oraz niezależnie od niego przez Osler'a w r. 1903. Choroba ta polega na znacznym i trwałym zwiększeniu liczby krwinek czerwonych w jednostce objętości oraz na zwiększeniu ilości hemoglobiny. Wskutek powiększenia liczby elementów morfotycznych dochodzi do zwiększenia gęstości, lepkości i wagi krwi. Zwykle towarzyszy temu zwiększenie ogólnej ilości krwi krążącej.

W przeważającej liczbie przypadków jest to choroba wieku późnego, między 40 a 60 r. ż., zdarza się jednak i u ludzi młodych. Halbertsma miał w obserwacji dziecko lat 6, u którego stwierdzono od 8 do 10 milionów krwinek w jednostce objętości, Herz obserwował rodzeństwo w wieku lat 2, 7 i 10, które cierpiało na czerwienicę z silnymi bólami głowy i znacznym wzmożeniem liczby ciałek krwi. Charakterystycznym jest, że postacie rodzinno-dziedziczne tej choroby dają znać o sobie już we wczesnym dzieciństwie lub też we wczesnej młodości, w tych ostatnich przypadkach choroba może przebiegać bezobjawowo przez kilka lub kilkanaście pierwszych lat, najwyżej z wyraźnym zaczerwienieniem twarzy. Występowanie rodzinno-dziedziczne tego schorzenia jest wielokrotnie podkreślane. Herz obserwował dwie rodziny, w których matka i kilkoro dzieci cierpiało na czerwienicę, Engelking opisuje rodzinę, w której w trzech pokoleniach chorowało ogółem około 10 osób, Gutzeit miał w opiece pacjenta w daleko posuniętym okresie choroby, którego matka i dwie siostry miały początkowe objawy czerwienicy

z wyraźnymi zmianami we krwi, ale jeszcze bez dolegliwości podmiotowych. Autorzy ci podają, że choroba dotyczyła w równym stopniu obu płci. Ten rodzinny charakter choroby wskazuje na przenoszenie się z rodziców na potomstwo jakiejś bliżej nie określonej cechy, która ma decydujący wpływ na czynność układu krwiotwórczego ustroju.

Patogeneza i etiologia

Mechanizm powstawania nadmiernej liczby czerwonych ciałek krwi jest zjawiskiem złożonym. W warunkach fizjologicznych ilość krwinek czerwonych i hemoglobiny jest wynikiem dwóch zjawisk: nowotworzenia się krwinek w szpiku i rozpadu krwinek, który ma miejsce w całym układzie siateczkowo-śródbłonkowym, głównie w śledzionie. W zdrowym ustroju te dwa zjawiska pozostają w ścisłej ze sobą łączności i są odpowiednio regulowane. W rozpatrywaniu patogenezy czerwienicy są też przede wszystkim brane pod uwagę.

W ciągu 50 lat, które upłynęły od chwili podania pierwszego opisu tej choroby przez V a q u e z'a, zagadnienie jej patogenezy było wielokrotnie omawiane. Szkoła francuska, opierając się na badaniach anatomo-patologicznych i klinicznych, przyjęła za przyczynę czerwienicy pierwotne schorzenie śledziony, powodujące osłabienie jej siły krwioniszczącej. Opierano to twierdzenie na fakcie, że powiększenie śledziony należy zawsze do obrazu chorobowego czerwienicy, a w kilku przypadkach tej choroby badanych sekcyjnie znaleziono gruźlicę śledziony (R e n c k i, V a q u z). Wielokrotnie też stwierdzano w śledzionie blizny po starych zawałach, torbiele lub zawały świeże. Przypuszczenia te tym bardziej wydawały się słuszne, że śledziona rzeczywiście odgrywa rolę w rozpadzie krwinek czerwonych i przebudowie hemoglobiny. Francuscy autorzy przyjmowali więc za patogenezę czerwienicy uszkodzenie układu hemolitycznego krwi. Jednak pogląd ten wobec dalszych doniesień o tej chorobie nie utrzymał się. Aparat hemolityczny najprawdopodobniej pracuje w przebiegu czerwienicy dość sprawnie, w moczu chorych znajduje się normalna ilość żelaza, hemosyderyna nie zostaje magazynowana w wątrobie ani śledzionie, a więc przypuszczalnie rozpad krwinek odbywa się prawidłowo. Również normalna w większości przypadków ilość bilirubiny we krwi i w kale oraz urobilinogenu w moczu chorych wskazuje na prawidłowo przebiegającą w czerwienicy hematolizę. Mimo to jednak, że rozpad krwinek odbywa się prawidłowo, powiększenie i obrzęk śledziony jest zjawiskiem stałym, a nawet niejednokrotnie pojawia się on na długi czas przed wystąpieniem innych objawów chorobowych. Nasuwa to przypuszczenie, że śledziona musi jednak odgrywać pewną rolę w patogenezie czerwienicy. Wycięcie śledziony (A s h e r) powoduje wzmożenie ilości krwinek czerwonych, utrzymujące się przez długi

czas. Briege i Veil opisują chorego, u którego usunięcie pękniętej wskutek urazu śledziony wyzwoliło prawdziwą czerwienicę. Stosowane początkowo w celach leczniczych wycięcie śledziony okazało się w tej chorobie bezcelowe, a nawet szkodliwe. Niektórzy autorzy przyjęli wobec tego istnienie w śledzionie hormonu regulującego działalność szpiku kostnego w kierunku erytroblastycznym, który w prawidłowych warunkach działa hamująco na szpik kostny. Wskutek zniesienia czynności regulującej śledziony powstaje zaburzenie równowagi między czynnością krwiotwórczą a krwioniszczącą ustroju, co w rezultacie daje czerwienicę. Wielu jednak autorów (Günther, Gaisböck) wcale nie biorą pod uwagę roli śledziony w powstawaniu czerwienicy. Obrzęk i powiększenie śledziony jest według tych autorów jedynie rzeczą wtórną, zależną od stopnia rozszerzenia naczyń krwionośnych i przepełnienia ich krwią. Duża śledziona w przebiegu czerwienicy jest wyrazem obarczenia układu naczyniowego obwodowego przez nadmierne rozszerzenie i wypełnienie krwią naczyń śledzionowych. Przypadki, przebiegające bez powiększenia śledziony, mają wskutek tego skłonność do nadciśnienia krwi (postać Gaisböck'a).

Druga hipoteza powstawania czerwienicy przenosi punkt ciężkości na szpik. Dziś powszechnie utrzymuje się pogląd, że czerwienica zależy od nadmiernej czynności krwiotwórczej szpiku kostnego. Naegeli uważa czerwienicę za cierpienie spowodowane nadczynnością aparatu erytroblastycznego układu krwiotwórczego. Wskutek działania nieznanych czynników powstaje wzmożenie czynności szpiku, głównie w zakresie tworzenia krwinek czerwonych. Badanie mikroskopowe wykazuje w tych przypadkach wszystkie stopnie rozwoju czerwonych, a w niektórych przypadkach także białych ciałek krwi, jako wyraz silnego nowotworzenia się komórek. W małej ilości przypadków stwierdzono obok czerwienicy również wszystkie objawy białaczki szpikowej, co nasuwa przypuszczenie, że ten sam czynnik szkodliwy wywołać może wzmożenie czynności układu erytro- i leukoblastycznego.

Niektórzy autorzy (Guillain, Lachelle, Garcin i inni) wysuwają teorię mózgowego pochodzenia czerwienicy. Przyjmują oni, że w mózgu istnieje ośrodek regulujący erytropoezę, którego podrażnienie wywołuje nadczynność szpiku. Opierają się oni w swych dowodzeniach na badaniach doświadczalnych. Schulhof i Mathies wykonywali doświadczenia na królikach, którym wstrzykiwali do mózgu roztwór kwasu krzemowego, wywołując w ten sposób jałowe zapalenie. Z 15 królików trzy miały wstrzyknięty ten roztwór w okolicę ośrodków wegetatywnych międzymózgowia i te właśnie zareagowały silnym wzmożeniem ilości krwinek czerwonych, podczas gdy u innych zwierząt ilość krwinek pozostała ta sama. Rosenow podaje, że nakłucie mózgu w okolicy prążkowia, wzgórza wzrokowego lub podwzgó-

rza daje zmiany we krwi w postaci wyraźnej leukocytozy. Dowżenko jest zdania, że odma czaszkowa, jako czynnik drażniący mózgowe ośrodki regulujące czynność narządu krwiotwórczego, powoduje ukazywanie się w szpiku cech jego wzmożonej czynności w postaci zwiększenia odsetka młodych postaci granulocytów oraz zwiększonego wypływu dojrzałych krwinek obojętno-chłonnych. Waldfogel (1947) przeprowadził za pomocą elektrokoagulacji drażnienie różnych części podwzgórza u kotów i otrzymywał jako wyraz tego znaczne wzmożenie ilości hemoglobiny i krwinek czerwonych oraz otłuszczenie. Zwolennicy mózgowej teorii powstawania czerwienicy opierają się poza tym na danych klinicznych. Guillain podaje 5 własnych przypadków, w których stwierdził wyraźny zespół tłuszczowo-płciowy oraz inne cechy uszkodzenia okolicy lejkowo-przysadkowej, jak akromegalia, moczówka prosta i narkolepsja wraz ze znacznym zwiększeniem ilości krwinek czerwonych. U jednego z jego chorych z gruczolakiem przysadki stwierdzono 6 500 000 krwinek, ilość ta gwałtownie się zmniejszyła po operacyjnym usunięciu gruczolaka. Wielu autorów donosi o zwiększeniu ilości krwinek czerwonych u chorych z objawami przebytego zapalenia mózgu (Herman, Schulhof i Mathies, Ferraro). Również autorzy amerykańscy Carpenter, Schwartz i Walker we wszystkich swoich przypadkach czerwienicy, z wyjątkiem trzech, znaleźli uszkodzenie międzymózgowia. Uważają oni czerwienicę za zdecydowanie neurogenną jednostkę chorobową. Schmidt z Moskiewskiego Instytutu Neurochirurgji wśród 5 obserwowanych przez siebie chorych obok wzmożenia ilości krwinek czerwonych spostrzegał wyraźne objawy z międzymózgowia, jak wilczy głód, napadowe pocenie się i zaburzenia naczynio-ruchowe. Na podstawie tych danych Guillain, a za nim wielu innych autorów, jest zdania, że w przebiegu widocznych uszkodzeń międzymózgowia stan krwi wykazuje niejednokrotnie obecność wyraźnej nadprodukcji krwinek czerwonych. To zwiększenie ilości krwinek może być wynikiem uszkodzenia tej okolicy, gdyż ustępuje ono często po usunięciu czynnika szkodliwego. Jest wobec tego prawdopodobne, że istnieje w podstawowych częściach mózgu ośrodek regulujący równowagę hematopoetyczną i wpływający kierowniczo na pracę szpiku. Dokładne umiejscowienie tego ośrodka nie jest jeszcze znane, przypuszczalnie jest to okolica komory III, ściśle mówiąc podwzgórza, tak bogata w ośrodki wegetatywne. Nieznane są również drogi, za pomocą których ośrodek wpływa regulująco na mobilizację krwinek czerwonych.

Nie wszyscy jednak autorzy przyjmują tę próbę wytłumaczenia etiologii czerwienicy, gdyż brak jej jeszcze potwierdzenia anatomicznego. Wielu badaczy, godząc się, że istotą czerwienicy jest wzmożone nowotworzenie się ciałek czerwonych na podłożu nadczynności i przerostu układu erytroblastycznego szpiku, zastanawiało się jakie inne jeszcze czynniki, poza uszkodzeniem

międzymózgowia, mogą wytrącać szpik kostny z jego fizjologicznej równowagi. Rencki wysunął przypuszczenie, że nadczynność szpiku może być wynikiem drażniącego działania drobnoustrojów lub ich toksyn. Liczni autorzy znajdowali czerwienicę w przebiegu gruźlicy śledziony (Vidal, Rendu, Scharold, Moutard, Collet). W literaturze spotyka się wiele przypadków czerwienicy, pojawiającej się po przebytej ostrej lub przewlekłej chorobie zakaźnej. Canciulescu podkreśla rolę zimnicy w etiologii czerwienicy, gdyż z jego 7 pacjentów 5 przebyło zimnicę. Gutzeit zaobserwował pojawienie się czerwienicy u pacjenta, który bezpośrednio przed tym chorował trzykrotnie na zapalenie płuc. Nie można jednak przyjąć takiej etiologii, jeżeli weźmie się pod uwagę charakter rodzinny i dziedziczność czerwienicy. Ponieważ chodzi tu o schorzenie przenoszące się z pokolenia na pokolenie, wielu autorów zwróciło uwagę na możliwość wpływu gruczołów wydzielania wewnętrznego. Wiadomo, że niektóre hormony, przede wszystkim tarczyca, posiadają zdolność wpływania na stan krwi, na ilość krwinek czerwonych i białych, w tych ostatnich tak ilościowo jak i jakościowo. Możliwe więc, że równowaga pomiędzy poszczególnymi elementami układu erytropoetycznego zależy od wpływu kierującego gruczołów wydzielania wewnętrznego. Naegeli mocno podkreśla, że zaburzenia równowagi hormonalnej odgrywają dużą rolę w etiologii chorób krwi. Zondek jest zdania, że głównie działającym tu gruczołem jest tarczyca, uważa on czerwienicę za wyraz nadczynności tarczycy i gruczołów płciowych. Autor ten obserwował, że podanie 0,1—0,3 wyciągu z tarczycy już po pół godzinie powodowało wzrost ilości krwinek czerwonych o ½ do 2 milionów. Choroba Basedow'a, jak wiemy z kliniki, często kojarzy się z nadmierną ilością krwinek czerwonych, a obrzęk śluzakowaty z niedokrwistością.

Inni autorzy przenoszą punkt ciężkości na nadnercza. Pende obserwował chorego z czerwienicą, u którego stwierdzono przerost nadnerczy. Zucker opisuje kobietę, która od szeregu lat wykazywała cechy *virilismus suprarenalis* i czerwienicę. Po operacyjnym usunięciu guza lewego nadnercza wymienione objawy cofnęły się. Podobne przypadki cytują Winkel i Holmes. Bardzo ciekawy przypadek Bingle'a dotyczy kobiety, u której obok *virilism*us stwierdzono 9 milionów krwinek czerwonych. Kobieta ta miała również guz jajnika, po usunięciu którego objawy chorobowe cofnęły się. Wspomniana wyżej rodzina Engelkinga, w której w 3 pokoleniach chorowało ogółem około 10 osób, wykazywała również liczne cechy złej czynności gruczołów wydzielania wewnętrznego, jak zbyt późno występujące u dziewcząt miesiączki, wole i niedorozwój ogólny.

W rozpatrywaniu etiologii czerwienicy należy także wziąć pod uwagę przysadkę mózgową i jej udział w regulacji aparatu krwiotwórczego. Według najnowszych poglądów przysadka jest fizjologicznie ściśle związana z mię-

dzymózgowiem; prawidłowa jej działalność uzależniona jest od dobrej czynności międzymózgowia, a stany chorobowe przysadki mogą wtórnie powodować zaburzenia w ośrodkach wegetatywnych okolicy komory III. Jeżeli przyjmiemy istnienie mózgowego ośrodka regulacji hematopoezy, to klinika czerwienicy dostarcza nam dowodu współpracy przysadki z ośrodkami wegetatywnymi międzymózgowia w postaci częstego występowania wzmożonej ilości krwinek czerwonych w przebiegu gruczolaków przysadki. Poza tym przysadka w inny jeszcze sposób związana jest prawdopodobnie z układem krwiotwórczym. Collin i Bandot badali bardzo dokładnie histologiczną budowę przysadki płodów świnek morskich. Spostrzegali oni, że w przysadce płodów znajdują się komórki uderzająco podobne do postaci erytropoezy spotykanych w płodowej wątrobie. Również Soyer jest zdania, że w młodej przysadce istnieje obok jej czynności wydzielniczej i czynność krwiotwórcza, tak że przysadka mózgowa, jak i inne gruczoły wydzielania wewnętrznego, jest początkowo organem krwiotwórczym. Możliwe, że w specjalnych warunkach ta płodowa zdolność wpływania na stan krwi trwa również i w życiu pozapłodowym, przyczyniając się do usprawnienia mechanizmu krwiotwórczego. Wobec tego przysadka może odgrywać podwójną rolę w przebiegu procesów krwiotwórczych i na terenie ośrodkowego układu nerwowego można przyjąć istnienie złożonego aparatu usprawniającego erytropoezę w układzie przysadka — międzymózgowie, z tym że to ostatnie działa raczej jako aktywator i bezpośredni regulator czynności krwiotwórczych, przysadka natomiast raczej jako czynnik biorący bardziej bezpośredni udział w nowotworzeniu się krwinek.

Obraz kliniczny

Jako wyraz nadczynności szpiku kostnego powstaje w czerwienicy charakterystyczny dla tej choroby obraz krwi. Liczba krwinek czerwonych w jednostce objętości jest znacznie zwiększona, średnio około 7 do 10 milionów, nierzadko można spotkać liczby jeszcze wyższe (Osler 11 milionów, Stern 13,5 milionów, Tankrè 14,2 milionów, Jedwabnik 20 milionów). Ilość hemoglobiny jest również zwiększona, średnio około 150% (Rosengart 190—200%, Küster 240%). Wskaźnik barwny wskutek szybszego wytwarzania krwinek niż hemoglobiny, zwykle jest mniejszy od jedności. Liczba krwinek białych jest nieznacznie zwiększona, w nielicznych przypadkach liczba ich dochodzi do kilkunastu lub nawet kilkudziesięciu tysięcy, co oczywiście wskazuje na to, że obok układu erytroblastycznego został również podrażniony układ leukoblastyczny.

Drugim objawem klinicznym nadczynności szpiku są spotykane we krwi młode postacie krwinek. Normoblasty są często znajdywane, megaloblasty bardzo rzadko (T a n k r è, C u r s c h m a n), myelocyty w przypadkach podrażnienia i układu leukoblastycznego. Przy wzmożonej liczbie krwinek białych występuje zwykle leukocytoza obojętnochłonna (70—90%) z nieco zwiększoną ilością komórek kwasochłonnych (8 — 10%) przy czym uderza zwykle bardzo mała ilość limfocytów.

Wskutek nadmiernej gęstości i lepkości krwi opadanie krwinek jest prawie równe 0 po 1—2, a nawet po 12 i 24 godzinach wynosi zaledwie 1 mm.

Temperatura ciała zawsze bardzo niska, mierzona pod pachą wynosi zwykle 35°—36°, wskutek zwolnienia prądu krwi i znacznej utraty ciepła przez nadmiernie rozszerzone naczynia skóry.

Jako pierwszy rzucający się w oczy objaw występuje w czerwienicy silne zaczerwienienie skóry. Dotyczy to tych okolic ciała, gdzie jest zwykle bardziej różowa skóra z powodu większej ilości naczyń krwionośnych, a więc na twarzy, na śluzówce ust, jamy ustnej i gardła, na spojówkach oraz na rękach i stopach. Nasilenie zabarwienia czerwonego tych okolic zależy od ilości krwinek czerwonych w jednostce objętości. W początkowych okresach choroby może nie być tak wybitne, szczególnie w tym czasie, gdy powiększająca się powoli śledziona odbarcza układ naczyń krwionośnych obwodowych i jest jeszcze w możności odciągnąć część krwi z naczyń skóry i wyrównać przez to w pewnym stopniu nadprodukcję szpiku. W późniejszym okresie choroby to wyrównawcze działanie śledziony nie może już wystarczyć i dochodzi do nadmiernego przepełnienia krwią naczyń skóry. Poza tym dołącza się jeszcze czynnik drugi, a mianowicie znaczne rozszerzenie się naczyń. Rozszerzenie to dotyczy w przeważnej części ramienia żylnego naczyń włosowatych oraz drobnych żył, co powoduje, że skóra chorych na czerwienicę oprócz zabarwienia ciemno-czerwonego ma jeszcze pewien odcień sinicy, tak że w zaawansowanym zespole objawów skóra przyjmuje zabarwienie sinowiśniowe.

Najczęściej spotykane i zwykle najsilniej wyrażone są w przebiegu czerwienicy objawy z ośrodkowego układu nerwowego. Tkanka nerwowa jako bardzo wrażliwa na wszelkie zaburzenia w krążeniu, wcześnie i silnie reaguje na zwiększony dopływ krwi. Nie można jednak rozpatrywać wszystkich objawów mózgowych pod jednym kątem widzenia, jak to czyni większość autorów, gdyż liczne objawy mózgowe w przebiegu tej choroby różnią się zasadniczo od siebie mechanizmem ich powstawania. W dostępnym mi piśmiennictwie nie spotkałam opisu objawów neurologicznych czerwienicy i podziału ich w zależności od sposobu powstawania danego zespołu klinicznego. Większość autorów dzieli objawy mózgowe czerwienicy z punktu widzenia czysto

klinicznego (Stein, Mendel). Umiejętne zakwalifikowanie objawów mózgowych do odpowiedniej grupy z punktu widzenia ich patogenezy, oprócz dużego znaczenia teoretycznego, ma wielkie znaczenie praktyczne. Celowe bowiem i skuteczne leczenie tych objawów będzie wtedy tylko możliwe, jeżeli potrafimy określić mechanizm powstawania danego zespołu klinicznego. Leczenie przyczynowe, dążące do ograniczenia nadczynności szpiku, będzie oczywiście zawsze takie same, leczenie objawowe natomiast musi być z konieczności dla każdej grupy inne i odpowiednio dobrane.

Poniżej podaję własną próbę podziału objawów neurologicznych czerwienicy, opierającą się na ich odrębnej patogenezie.

I. Objawy zależne od wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego:
- a) bóle głowy z wymiotami,
- b) zmiany na dnie oczu,
- c) objawy psychiczne.

II. Objawy ogniskowe zależne od zaburzeń w krążeniu krwi:
- a) porażenia połowicze piramidowe,
- b) zespoły pozapiramidowe,
- c) zaburzenia przedsionkowe,
- d) zaburzenia rdzeniowe.

III. Objawy naczynio-ruchowe z naczyń obwodowych:
- a) erytromelalgia,
- b) zespół Raynaud'a.

Kolejno przystąpię do omówienia każdej poszczególnej grupy objawów klinicznych. Pierwszą stanowią objawy zależne od wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego. Podwyższenie ciśnienia wewnątrz czaszki było niejednokrotnie obserwowane w przebiegu czerwienicy (Böttner) i osiągało wysokość do 600 mm słupa wody. Mechanizm tego wzmożenia ciśnienia jest złożony. Według Böttner'a składają się na to głównie trzy czynniki: 1) przekrwienie żylne mózgu, 2) wzmożenie ciśnienia w naczyniach tętniczych oraz 3) zmienione stosunki pomiędzy wydzielaniem a wchłanianiem płynu mózgowo-rdzeniowego. Te trzy elementy doprowadzają do powiększenia objętości mózgu i podniesienia ciśnienia wewnątrznoczaszkowego. Böttner sądzi, że najbardziej sprzyjającym czynnikiem powstawania wzmożonego ciśnienia jest zaburzenie mechanizmu krążenia płynu mózgowo-rdzeniowego. Sploty naczyniaste, spełniające głównie zadanie wydzielania płynu, są nadmiernie przekrwione , naczynia ich rozszerzone, prąd krwi w naczyniach zwolniony. Wskutek tych zmian dochodzi do wzmożonego wydzielania płynu mózgowo-rdzeniowego. Z drugiej strony wchłanianie płynu odbywa się również nieprawidłowo przez ziarnistości Pacchioni'ego z powodu mechanicznego ucisku ich przez wzmożone ciśnienie śródczaszkowe. W ten sposób dochodzi dość szybko

do wytworzenia się znacznego wodogłowia. Wyrazem klinicznym tych zaburzeń są silne bóle głowy, odczuwane przez wszystkich prawie chorych, nawet już w pierwszych okresach choroby. Bóle te połączone są zwykle z uczuciem pełności i ciężaru w głowie, towarzyszą im nudności i wymioty, oraz przykro przez chorych odczuwane zawroty głowy, szum i dzwonienie w uszach.

Wyrazem wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego są również do pewnego stopnia zmiany na dnie oczu. Zmiany te, bardzo charakterystyczne, objęte zostały przez Aschner'a nazwą *fundus polycythaemicus*. Polegają one na silnym wypełnieniu krwią naczyń siatkówki, wskutek czego siatkówka przyjmuje zabarwienie sino-czerwone. Szczególnie mocno wypełnione są krwią naczynia żylne. Tarcze nerwu wzrokowego również mają zabarwienie sino-czerwone, a barwa ta zależy od zastoju krwi w naczyniach. Naczynia są rozszerzone, przebieg ich wężykowaty. Aschner uważa, że rozszerzenie i wężykowatość małych żył i naczyń włosowatych siatkówki jest patognomoniczne dla prawdziwej czerwienicy. Duże naczynia żylne siatkówki oraz tętnice nie są rozszerzone w pierwszych okresach choroby, rozszerzenie to zjawia się dopiero w okresach późniejszych, w tych przypadkach, gdy rozwija się u chorego wyraźny zespół wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego. Jest to ważny moment ułatwiający rozpoznanie różnicowe pomiędzy prawdziwą czerwienicą a objawowym wzmożeniem ilości krwinek czerwonych (*polyglobulia*), szczególnie u osób z niewydolnością krążenia na tle wrodzonych wad serca, u których wcześnie dochodzi do rozszerzenia i przekrwienia większych tętnic i żył. U niektórych chorych w późnych okresach choroby obok przekrwienia zaczynają się pojawiać na dnie oczu objawy zastoinowe, granice tarcz stają się nieostre, zjawia się obrzęk tarcz nerwu wzrokowego, obrzęk okołotarczowy z licznymi wybroczynami z naczyń włosowatych, tworzy się normalny obraz tarczy zastoinowej. Tak silnie wyrażone jednak zmiany spotyka się w przebiegu czerwienicy rzadko. Schweinitz i Woods podają, że najwcześniejszym objawem, o ile chodzi o objawy oczne, jest rozszerzenie się małych żył siatkówki, objaw ten występuje już przy 110% zawartości hemoglobiny, a wyraźna sinica siatkówki pojawia się przy ilości hemoglobiny powyżej 125%. Równie częstym objawem jest zatarcie granic tarcz nerwów wzrokowych. Weber w 13 własnych obserwacjach chorych, z których wszyscy mieli objawy z układu nerwowego w przebiegu czerwienicy, u 5 znalazł wyraźnie patologiczne zatarcie granic tarcz, u jednego wybroczyny dokoła tarczy. Wśród 6 chorych obserwowanych w Klinice Chorób Nerwowych U. W. u dwóch znalazłam zatarcie granic, Autorzy amerykańscy Drew i Grant w dostępnej dla nich literaturze wyszukali wszystkie przypadki doniesień o obecności tarczy zastoinowej w czerwienicy. Potwierdzają oni również, że w czerwienicy, przebiegającej nawet z dużymi zmianami w układzie

nerwowym, typowa tarcza zastoinowa nie jest zjawiskiem częstym, tym niemniej może pojawiać się w tej jednostce chorobowej. Autorzy ci znaleźli w literaturze 17 przypadków typowej tarczy zastoinowej u chorych na czerwienicę, oraz dodają do tych obserwacji 2 przypadki własne, w których u jednego chorego tarcza zastoinowa wynosiła 5—7 D.

Objawy psychiczne, występujące często w czerwienicy, częściowo należy również zaliczyć do grupy objawów zależnych od wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego. Szczególnie ten element nadciśnienia wewnątrzczaszkowego jakim jest przekrwienie mózgu, a ściśle mówiąc przepełnienie krwią naczyń włosowatych i drobnych żył kory mózgowej, uspasabia do występowania zaburzeń psychicznych, które na tym tle patogenetycznym pojawiają się zwykle w pierwszych okresach choroby, nawet wtedy kiedy jeszcze nie udaje się znaleźć żadnych uchwytnych mózgowych objawów ogniskowych. Zaburzenia te przybierają na sile, gdy dołącza się do obrazu chorobowego drugi element naciśnienia śródczaszkowego, a mianowicie wzmożenie ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego, powstające wskutek nieprawidłowego wydzielania przez nadmiernie przepełnione krwią sploty naczyniaste. W przypadkach takich obraz chorobowy zaczyna się od zmiany usposobienia, nadmiernej drażliwości, wzmożonej pobudliwości i skłonności do nieumotywowanych wybuchów gniewu. Czasami chorzy stają się apatyczni, depresyjni, z lękami, z niechęcią do pracy i trudnością skupienia uwagi, osłabieniem zainteresowań i pamięci, z nasilającymi się stopniowo objawami otępienia (Albrecht, Winther, Goldstein i inni).

W późniejszych okresach do zmian takich jak przekrwienie i obrzęk mózgu mogą dołączyć się jeszcze krwinkotoki lub korowe rozmięknienia. Tego typu zaburzenia dają oczywiście zniszczenia bardziej rozległe, ubytki psychiczne u takich chorych są zwykle wtedy bardzo duże, niejednokrotnie przyjmują nawet postać organicznej psychozy, np. psychozy Korsakow'a (Freund) z omamami lub z okresowymi zamroczeniami zbliżonymi do padaczkowych. Mendel opisuje ciekawy przypadek, dotyczący jego kolegi, lekarza, który nagle na kilka dni opuścił pracę, pojechał pociągiem do odległego miasta, będąc przekonany, że musi jechać na pogrzeb swego przyjaciela, który w rzeczywistości nie umarł. Po powrocie miał silną niepamięć rzeczy, dotyczących podróży. Brak jakichkolwiek cech padaczkowych, a wybitnie czerwone zabarwienie twarzy naprowadziło Mendla na właściwe rozpoznanie. Cassirer obserwował pacjenta z silnymi natręctwami o treści seksualnej, Levi podaje z piśmiennictwa 9 przypadków zaburzeń psychicznych w przebiegu czerwienicy, wśród których były 3 stany depresyjne, 2 z okresowymi zamroczeniami, oraz *absence*, majaczenia, omamy i natręctwa. Jego własny przypadek dotyczył kobiety z głęboką depresją ze stałymi samooskarżeniami, zakończoną samobójstwem po 4 latach choroby.

Wszystkie wyżej wymienione objawy, włączone do jednej grupy ze względu na zależność ich od wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego, wymagają energicznego leczenia odbarczającego układ nerwowy. Przy występowaniu objawów tej grupy powinny być stosowane częste i obfite upusty krwi oraz duże upusty płynu mózgowo-rdzeniowego. W tych przypadkach nie wystarcza już samo leczenie przyczynowe, jak np. naświetlanie kości długich promieniami rentgenowskimi, gdyż osiągnięcie wyniku wymaga dłuższego czasu, ale należy zastosować od razu metodę odbarczającą, co niewątpliwie będzie postępowaniem zapobiegającym wystąpieniu mózgowych objawów ogniskowych.

Drugą grupę objawów neurologicznych czerwienicy stanowią objawy ogniskowe, zależne od zaburzeń w mózgowym krążeniu krwi. Najczęstszą postacią tych zaburzeń jest zakrzep. Zakrzepy w naczyniach mózgowych w czerwienicy powstają wskutek zwolnienia prądu krwi oraz nadmiernej gęstości i lepkości krwi. Ta łatwość powstawania zakrzepów zależna jest również od zwiększonej liczby płytek B i z o z z e r o, co jest stałym objawem czerwienicy. Wzmożona krzepliwość krwi, zwiększona ilość fibrynogenu i globulin stwarza pewną gotowość zakrzepową ustroju (*thrombophylia* L ü d e c k e'a). Zamknięcie naczynia wskutek rozwijającego się w nim zakrzepu doprowadza do powstania ognisk martwiczych nieraz licznych i rozległych. Pod wpływem zwolnionego prądu krwi łatwo powstają poprzez ścianę naczynia bardziej lub mniej rozległe krwinkotoki, dające w tkance mózgowej obraz martwicy krwotocznej. U osób z nadciśnieniem tętniczym oraz u ludzi starszych z daleko posuniętą miażdżycą powstają oprócz tego duże wylewy krwawe do tkanki mózgowej lub do przestrzeni podoponowych. Często również powstają w naczyniach zatory z krwinek zbitych na skutek ich lepkości, zatykające światło naczynia lub usadawiające się przy ścianie i ułatwiające powstawanie skrzepliny przyściennej. Co do częstości występowania tych zmian, to L u c a s podaje następujące dane: wśród jego 160 przypadków czerwienicy 40 było badanych sekcyjnie. W 33 przypadkach stwierdził rozległe rozmiękania tkanki mózgowej, w 4 rozmiękania w rdzeniu, w 3 duże krwotoki mózgowe. C h r i s t i a n w 2 przypadkach badanych sekcyjnie znalazł zakrzepy w naczyniach mózgu. L ö w e i P o p p e r znaleźli zakrzep w tętnicy szyjnej wewnętrznej, powodujący duże rozmięknienie w tkance mózgowej. Wszystkie objawy mózgowe, które powstają wskutek wyżej wymienionych zaburzeń posiadają zwykle dwie wspólne cechy, wieloogniskowość występowania i wielopostaciowość obrazu klinicznego.

Najczęściej spotykanym zespołem objawów klinicznych jest p o r a ż e n i e p o ł o w i c z e. Na 100 przypadków czerwienicy przebiegającej z objawami z układu nerwowego, z którymi spotkałam się w dostępnym mi piśmiennictwie, w 28 stwierdzono porażenia połowicze. Wśród obserwowanych

przeze mnie 6 chorych 4 miało porażenie połowicze. Stein podkreśla również częstość występowania tego zespołu, gdyż wśród jego 7 chorych 4 miało niedowład połowiczy. Prawie wszystkie te niedowłady były typu piramidowego, prawostronnym towarzyszyła niemota, nierzadko opisywano napady drgawek o typie padaczki Jackson'a. Zespoły te należy więc uzależnić od zaburzeń w zakresie unaczynienia tętnicy środkowej mózgu. Wynika stąd, że tętnica rowka Sylwiusza jest najbardziej podatna na powstawanie zaburzeń w krążeniu.

W poszukiwaniu wytłumaczenia tego zjawiska starałam się oprzeć na stosunkach anatomicznych, przyjmując zbliżony mechanizm jak przy powstawaniu zatorów naczyń mózgowych w przebiegu zapaleń wsierdzia. Ze wszystkich trzech tętnic mózgu tętnica środkowa odchodzi od pnia tętnicy szyjnej wewnętrznej pod kątem najmniej ostrym, jest ona bezpośrednim przedłużeniem tętnicy szyjnej wewnętrznej. Wskutek tego płynące z prądem krwi zbite i zlepione ze sobą przez ich nadmierną lepkość krwinki mogą się w światło tętnicy środkowej najłatwiej dostać i stać się zaczątkiem skrzepliny przyściennej. Poza tym dołącza się do tego czynnik drugi, a mianowicie zmiana szybkości przepływu krwi w tętnicy środkowej mózgu w porównaniu z tętnicą szyjną wewnętrzną. Chyżość krwi w tętnicy głównej oceniana jest na 200 — 500 milimetrów na sekundę, maleje ona w kierunku rozwidlania się pni tętniczych w ten sposób, że w naczyniach włosowatych wynosi przeciętnie 0,5 — 0,9 mm sek., czyli jest 500 razy mniejsza niż w tętnicy głównej. Zjawisko to pozostaje w związku z powiększaniem się przekroju łożyska krwionośnego, to jest sumy wszystkich przekrojów odpowiadających sobie naczyń. Suma przekrojów rozgałęzień jest zawsze większa niż światło pnia głównego, szybkość więc przepływu zmienia się odwrotnie proporcjonalnie do sumy przekrojów. W ten sposób i tak zwolniony już w czerwienicy prąd krwi zwalnia się w tętnicy środkowej mózgu jeszcze bardziej. Od pnia tętnicy rowka Sylwiusza prawie pod kątem prostym odchodzą wspólnym pniem trzy gałązki naczyniowe: *a. orbito-frontalis, a. praerolandica, a. rolandica.* W tym miejscu prąd krwi musi się wskutek tego ponownie zwolnić, co stwarza bardzo dogodne fizyczne warunki do zatrzymania się drobnych skrzeplinek i wytworzenia się skrzepliny przyściennej, wyłączając w ten sposób krążenie w tak ważnej okolicy jak zawój środkowy przedni, częściowo tylny i okolicę wieczka wraz z ośrodkiem mowy Broca. Przeglądając dane z piśmiennictwa oraz moje własne przypadki można dojść do jeszcze jednego wniosku a mianowicie, że porażenia połowicze w przebiegu czerwienicy występują przeważnie po stronie prawej ciała, gdyż na 28 przypadków porażeń połowiczych w 20 stwierdzono zespół prawostronny. Wytłumaczenia tego zjawiska dostarczyć nam może w podobny sposób anatomia. Lewa tętnica wspólna szyjna odchodzi bezpośrednio od łuku aorty, nie poprzez tętnicę bezimienną i *truncus bracchio-cephalicus* jak po

stronie prawej. Wskutek istnienia tej skróconej i prostszej drogi większa jest możliwość przedostania się drobnych skrzeplinek z serca i tętnicy głównej do lewostronnych naczyń mózgowych i przez to większe prawdopodobieństwo zorganizowania się zakrzepu lub powstania zatoru w lewej tętnicy środkowej mózgu, co klinicznie powoduje częstsze występowanie porażeń prawostronnych.

Porażenia połowicze w przebiegu czerwienicy, jako powstające najczęściej na tle zakrzepu, nie występują zwykle w postaci nagłego udaru, lecz ich przebieg kliniczny jest powolny, niedowład stopniowo narastający. Często łączą się one z objawami nadciśnienia wewnątrzczaszkowego i w tych przypadkach właściwe rozpoznanie istoty choroby napotyka na duże trudności, gdyż obraz chorobowy do złudzenia przypomina klinikę guzów mózgu. Istnieją przypadki, gdy chorzy ci nie mają jeszcze znamiennego sino-czerwonego zabarwienia skóry, lecz przeciwnie mimo istniejącej czerwienicy są bladzi (E r g g e l e t). Dzieje się tak u tych osobników, którzy mają dodatkowo cechy białaczki szpikowej, oraz u tych, u których powiększająca się śledziona może jeszcze odbarczać krążenie obwodowe. W takich przypadkach chorzy niejednokrotnie trafiają do neurochirurga.

Na marginesie tej sprawy należy podkreślić, że w ostatnich latach czerwienica stała się jednostką chorobową, wchodzącą coraz bardziej w dziedzinę zainteresowań neurochirurgii. Wielu autorów stwierdziło, że w przebiegu klinicznym guzów mózgu niejednokrotnie spotyka się czerwienicę, nawet o dość znacznej ilości krwinek czerwonych, dochodzącej do 10 milionów. W przypadkach takich umiejscowienie guzów może być różnorodne. Wymieniane są guzy przysadki mózgowej lub jej najbliższej okolicy (np. G u i l l a i n gruczolak przysadki oraz kieszonki R a t k e g o), w przebiegu których geneza powstania wzmożonej ilości krwinek czerwonych jest jasna, jeżeli przyjmiemy istnienie w podwzgórzu mózgowego ośrodka regulacji hematopoezy. Bardzo często kojarzą się z czerwienicą guzy tylnej jamy czaszkowej. S c h m i d t z Moskiewskiego Instytutu Neurochirurgii donosi o zebranych w piśmiennictwie 13 przypadkach nowotworów wewnątrzczaszkowych, przebiegających z czerwienicą, wśród których 10 znajdowało się w tylnej jamie czaszkowej, jak np. przypadek rdzeniaka móżdżku *(medulloblastoma)* O p p e n h e i m e r'a oraz 2 przypadki naczyniaka móżdżku *(haemangioblastoma)* C a r p e n t e r'a, S c h w a r t z'a i W a l k e r'a. Oprócz tego autor podaje opis 5 własnych przypadków naczyniaków móżdżku *(angioreticuloma)*, przebiegających również z czerwienicą. Uważa on umiejscowienie guzów w tylnej jamie za szczególnie ułatwiające powstawanie czerwienicy. Tłumaczy to tym, że duże i szybko powstające przy tym umiejscowieniu wodogłowie powoduje uszkodzenie ośrodków wegetatywnych międzymózgowia, które z kolei wywołuje nowotworzenie się krwinek czerwonych. Ta nadprodukcja krwinek jest w tych przypadkach

ściśle uzależniona od rozwoju guza i jego następstw, gdyż we wszystkich przypadkach ustąpiła ona w krótki czas po zabiegu operacyjnym. Ponieważ w jednym przypadku wystarczyła do usunięcia czerwienicy tylko operacja S t o o k e y'a, autor łączy nadmierne tworzenie się ciałek krwi bezpośrednio z wodogłowiem.

S a l u s spotykał wzmożoną ilość krwinek czerwonych przy czołowym umiejscowieniu guza, był to mięsak lewego płata czołowego. G a l i n d e z i S a n g u i n e t t i opisują przypadek śródbłoniaka *(endothelioma)* płata ciemieniowego. Doniesienia powyższe wskazują przy tym, że histologiczna budowa nowotworów jest równie różnorodna w przypadkach przebiegających z czerwienicą jak i ich umiejscowienie. S c h m i d t jedynie jest zdania, że specjalnie często spotyka się *angioreticuloma.* Na potwierdzenie tego podaje 5 własnych przypadków tego typu naczyniaków, powikłanych czerwienicą. Wytłumaczenie tego zjawiska opiera na badaniach S m i r n o w a, który uważa *angioreticuloma* za pochodzące z mezenchymy okołordzeniowej, to jest tkanki która od zewnątrz otacza embrjonalną cewkę rdzeniową i jest zaczątkiem elementów siateczkowo-śródbłonkowych mózgu w przydance naczyń i oponach. Z tej mezenchymy powstaje również siateczkowo-śródbłonkowa tkanka szpiku kostnego, a więc rozwojowa bliskość tych układów tłumaczy częstość występowania czerwienicy w przebiegu angioreticulomatów mózgu.

Oprócz wzmożonej ilości krwinek czerwonych, w obrazie klinicznym nowotworów wewnątrzczaszkowych pojawiać się mogą inne jeszcze objawy uszkodzenia ośrodków wegetatywnych międzymózgowia, jak wilczy głód, zaburzenia gospodarki wodnej, węglowodanowej w postaci cukromoczu lub przecukrzenia krwi i otyłości, zaburzenia snu, włosoruchowe, naczynioruchowe i szereg innych. Jako próbę wytłumaczenia tego zjawiska można przyjąć ucisk z daleka na ośrodki wegetatywne międzymózgowia, jaki wywierają rozwijające się w tkance mózgowej masy nowotworowe, do czego dołącza się jeszcze podniesienie się ciśnienia w układzie komorowym wskutek wodogłowia oraz obrzęk mózgu. Te czynniki nie wystarczają jednak do wywołania złej czynności międzymózgowia. Musi istnieć dodatkowy jeszcze czynnik w postaci mniejszej wartościowości lub wzmożonej wrażliwości ośrodków wegetatywnych podwzgórza lub układu krwiotwórczego.

Drugim czynnikiem powodującym rosnące zainteresowanie neurochirurgów czerwienicą jest, jak już wspomniałam, podobieństwo obrazu klinicznego czerwienicy do kliniki nowotworów wewnątrzczaszkowych. Podobieństwo to polega na powolnym rozwoju choroby i stopniowym narastaniu objawów ogniskowych. Gdy do tego zespołu dołączą się jeszcze objawy wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego, jak częste w czerwienicy bóle głowy, wymioty, zamroczenia świadomości oraz w niektórych przypadkach tarcza zastoinowa, roz-

poznanie różnicowe staje się trudne i możliwość pomyłek duża. W piśmiennictwie spotyka się wiele przypadków czerwienicy, w których obraz chorobowy tak do złudzenia przypominał rozwój guza mózgu, że chorzy ci byli operowani, ale poza silnym przekrwieniem mózgu i opon i następstwami tego, nic w tych przypadkach po otwarciu czaszki nie znaleziono. Doniesienia o tego rodzaju pomyłkach rozpoznawczych podają: Adams, Oppenheimer, Brockbank, oraz Drew i Grant.

Dwaj ostatnio wymienieni autorzy amerykańscy podają jeszcze jeden szczegół, który może być przyczynkiem do rozpatrywania czerwienicy pod kątem widzenia neurochirurgii. Zwracają oni uwagę, że w przebiegu prawdziwej czerwienicy, występującej jako samodzielna jednostka chorobowa, można uciec się również do zabiegu chirurgicznego, jako środka leczniczego, w przypadkach pojawienia się ciężkich objawów z układu nerwowego. Donoszą oni o 3 przypadkach z piśmiennictwa i o 1 własnym, w których po otwarciu czaszki znaleziono krwiak podtwardówkowy, dający burzliwe objawy neurologiczne. Ich własny przypadek miał przebieg kliniczny bardzo tragiczny, z nasilającym się lewostronnym niedowładem, bólami głowy, z tarczą zastoinową stale narastającą aż do 6 D oraz z rozpoczynającym się zanikiem nerwów wzrokowych, co spowodowało decyzję otwarcia czaszki w celu odbarczenia. Po podniesieniu płata kostnego w prawej okolicy czołowej znaleziono duży krwiak podtwardówkowy, usunięcie którego dało choremu długotrwały okres znacznej poprawy.

Poniżej podaję historię choroby przypadku obserwowanego przeze mnie w Klinice Chorób Nerwowych U. W., która jasno obrazuje trudności rozpoznawcze, na które napotyka się w czerwienicy i dobrze uwidacznia podobieństwo tej jednostki chorobowej do rozwoju nowotworu śródczaszkowego:

Przyp. 1. K. J. lat 46, nr. ks. odz. 2/45, w lutym 1945 zaczął się uskarżać na zaburzenia wzrokowe, nagle pojawiające się mroczki przed oczyma, oraz utratę wzroku na przeciąg 1 — 2 minut. Zaburzenia te występowały początkowo co kilka dni, z biegiem czasu pojawiały się coraz częściej, nawet kilkanaście razy w ciągu jednego dnia. W kwietniu 1945 zaczął odczuwać powoli nasilające się osłabienie prawej kończyny górnej, które po kilku tygodniach przeszło w całkowite porażenie. Równocześnie pojawiły się zaburzenia mowy o charakterze niemoty ruchowej, oraz silne bóle głowy, połączone z uczuciem uderzania krwi do głowy. W czerwcu 1945 napad drgawek o typie padaczki Jackson'a w prawej kończynie górnej i w prawej stronie twarzy, bez utraty przytomności, trwający około 15 minut. W lipcu 1945 skierowany do Kliniki Neurochirurgii z podejrzeniem na guz mózgu. Objektywnie stwierdzono w tym czasie: czerwono-sine zabarwienie twarzy oraz śluzówek warg, jamy ustnej i gardła. Duża skłonność do plam naczynioruchowych, dermografizm czerwony znacznego stopnia. Na dnie oczu tarcze nerwów wzrokowych przekrwione, granice tarcz zatarte, szczególnie od dołu, zagłębienie fizjologiczne zaznaczone, żyły silnie wypełnione krwią. Częściowa niemota o charakterze niemoty ruchowej, prawy mięsień żwacz napina się słabiej, prawy dolny nerw twarzowy słabszy. Duży niedowład prawej kończyny górnej o typie odsiebnym, odruchy okostnowe i ścięgnowe po

stronie prawej bardziej żywe niż po lewej, objaw Jakobsohna dodatni po prawej, czucie ułożenia upośledzone w palcach prawej ręki. Odruchy kolanowe i ze ścięgna Achillesa prawe żywsze od lewych. Ciśnienie krwi 190/120 mmHg. Morfologiczny skład krwi: k. cz. 5,900,000, k. b. 8,700 Hb 122%, wskaźnik barwny 1,0, N 77% M 2% E 4% L 17%. Śledziona powiększona, nieco bolesna, sięga na 2 palce poniżej łuku żebrowego. Serce o wymiarach nieco powiększonych, szczególnie ku stronie lewej. Wobec takiego stanu krwi rozpoznano chorobę Vaquez'a, postać Gaisböck'a z nadciśnieniem tętniczym i powiększeniem śledziony i przesłano chorego na dalsze leczenie do Kliniki Chorób Nerwowych U. W. Po raz drugi wykonane badanie składu morfologicznego krwi wykazało k. cz. 6,040,000 k. b. 9,050, Hb 120%, opadanie krwinek O, odczyn Wassermann'a we krwi ujemny. We wrześniu 1945 chory został przesłany do Lublina w celu przeprowadzenia naświetlań leczniczych promieniami rentgenowskimi. W Klinice Chorób Wewnętrznych w Lublinie wykonane badanie morfologicznego składu krwi wykazało k. cz. 8,500,000, k. b. 13,600 Hb 155%.

Obok porażeń połowicznych drugim co do częstości występowania zespołem objawów ogniskowych w czerwienicy są zaburzenia pozapiramidowe. Na 100 przypadków zaburzeń neurologicznych w przebiegu czerwienicy objawy pozapiramidowe znalazłam u 13 chorych. 5 z tych chorych miało zespół hypotoniczno-hyperkinetyczny w postaci pląsawicy (Herman i Potok, Doll i Rotschild, Bardochzi, Schiff, Crosetti) 8 chorych hypertoniczno-akinetyczny (Ekatz, Sherwood, Ferraro, Brockbank). Spośród przeze mnie obserwowanych chorych jeden miał wzmożenie napięcia w kończynach o charakterze plastycznym z obecnością odruchów zatrzaskowych i antagonistycznych oraz maskowatością twarzy. Obserwując te przypadki potwierdza się przypuszczenie, że tętnica środkowa mózgu jest terenem, na którym najczęściej powstają zaburzenia w krążeniu krwi w przebiegu czerwienicy, gdyż wymienione wyżej objawy powstają wskutek złego krążenia krwi w głębokich gałązkach tętnicy środkowej mózgu. Drobne skrzepliny przedostawszy się przez główny pień tętnicy środkowej mogą wywołać powstanie zakrzepu w miejscu odejścia głębokich gałązek, unaczyniających zwoje podstawy. Gałązki te *(rami perforantes art. cerebri mediae)* zaopatrują czarę, jądro ogoniaste, najbardziej zewnętrzną część kuli bladej i część torebki wewnętrznej. Wyłączenie krążenia w tych gałązkach powoduje uszkodzenie prążkowia i stąd prawdopodobnie powstają zespoły hypotoniczno-hyperkinetyczne w przebiegu czerwienicy. Jeżeli sprawa zakrzepowa będzie obejmowała pierwszą gałązkę tętnicy środkowej mózgu, czyli tętnicę splotową przednią *(art. chorioidea ant.)* martwicą objęta będzie zaopatrywana w krew przez tę tętnicę część kuli bladej, co klinicznie przejawiać się może jako zespół hipertoniczno-akinetyczny.

Poniżej przytaczam historię choroby obserwowanego przeze mnie pacjenta, który w przebiegu czerwienicy miał niedowład połowiczy typu piramidowego z wyraźnymi objawami uszkodzenia układu pozapiramidowego.

Przypadek 2.

K. Ch., lat 42, nr. ks. oddz. 189/48, zachorował w lecie 1944. Po silnym zdenerwowaniu jakie przeżył, gdy miano go rozstrzelać, zaczął odczuwać bóle głowy w okolicy ciemieniowej, pojawiły się lęki oraz uczucie drętwienia palców lewej ręki. W jesieni 1944 został wywieziony do obozu pracy, gdzie ciężko pracował po 12 godzin na dobę. W tym czasie stan zdrowia stale się pogarszał, bóle głowy nasiliły się, drętwienie objęło stopniowo całą lewą połowę ciała, łącznie z twarzą. Pojawiło się również wzmożone pocenie się, bezsenność i brak sił. Zauważył zmianę usposobienia, stał się łatwo pobudliwy, zdenerwowany, miewał uczucie stałego niepokoju wewnętrznego. Twarz przybrała zabarwienie sino-czerwone, jak również śluzówki warg, języka oraz spojówki oczu. W sierpniu 1945 zgłosił się po raz pierwszy do Kliniki Chorób Nerwowych U. W. Stan jego zdrowia w tym czasie był następujący: skóra na całym ciele śniada, na twarzy sino-czerwona, śluzówki warg, języka, jamy ustnej i gardzielowej malinowo-czerwone, spojówki silnie przekrwione. Śledziona duża, wystaje na 2 palce spod łuku żebrowego, opukowo stwierdza się znaczne jej powiększenie we wszystkich kierunkach, górna granica sięga aż po 5 żebro. Na dnie oczu żyły wyraźnie przepełnione krwią, rozszerzone, granice tarcz wyraźne. Twarz maskowata, bardzo mało mimiczna; w kończynach górnych napięcie obustronnie wzmożone, po stronie prawej o charakterze plastycznym, po lewej piramidowym. Wyraźny niedowład lewej kończyny górnej o typie odsiebnym, odruchy okostnowe i ścięgnowe po lewej żywsze niż po prawej. Znaczne zaburzenia czucia powierzchniowego i głębokiego w lewej kończynie górnej. Wyraźne objawy zatrzaskowe i antagonistyczne w lewej kończynie górnej. Nieznaczny niedowład lewej kończyny dolnej, odruch kolanowy i ze ścięgna Achillesa lewy żywszy od prawego, objaw Rossolimo dodatni po lewej. Chód z cechami niedowładu kurczowego w lewej kończynie dolnej, przy chodzeniu nie balansuje wcale ręką lewą, słabo ręką prawą. Obserwuje się u chorego współruchy: przy unoszeniu lewej kończyny górnej w stawie barkowym i wyprostowaniu w stawie łokciowym powstaje mimowolne zamykanie się lewej pięści, a przynajmniej zginanie wszystkich palców. Ten sam efekt, tylko w znacznie mniejszym stopniu, występuje przy odwodzeniu lewego kciuka. Jest to jednostronny współruch koordynacyjny. Przy zaciskaniu lewej ręki w pięść powstaje równoczesne zamknięcie prawej pięści i odwrotnie. Jest to symetryczny, przeciwstronny współruch imitacyjny. Przy ruchach zginania i prostowania palców lewej stopy oraz lewego stawu kolanowego powstają analogiczne ruchy zgięcia i prostowania lewej kończyny górnej. Są to współruchy również imitacyjne, ale jednostronne. Morfologiczne badanie krwi wykazało: k. cz. 8,280,000, k. b. 8,700, Hb 148%, wskaźnik barwny 0,9, opadanie krwinek po 1, 2, 12 i 24 godz. wynosi Ø. Ciśnienie krwi 130/90. Płyn mózgowo-rdzeniowy, o ciśnieniu 180 w pozycji leżącej, bez odchyleń od normy, odczyn Wassermanna w płynie i krwi ujemny. Po przeprowadzeniu leczenia za pomocą naświetlań promieniami rentgenowskimi stan ogólny chorego znacznie się poprawił, ilość k. cz. opadła do 4,000,000, Hb 80%, mózgowe objawy ogniskowe również częściowo cofnęły się.

Obok niedowładów połowiczych typu piramidowego oraz zaburzeń typu pozapiramidowego trzecią z kolei co do częstości występowania grupą mózgowych objawów ogniskowych są zaburzenia przedsionkowe. W piśmiennictwie znalazłam 9 takich przypadków. Jest rzeczą ciekawą, że uczeni, którzy przyczynili się do odkrycia i opisania po raz pierwszy czerwienicy, obserwacje swoje poczynili u chorych z zaburzeniami przedsionkowymi. Vaquez, Osler, Gaisböck i wielu innych autorów w przebiegu czerwienicy spostrzegali

napady silnych zawrotów głowy o typie napadów M e n i è r e'a z wymiotami, nudnościami i szumem w uszach. Objawy te ustępowały równolegle z poprawą stanu krwi, a więc były ściśle od choroby krwi zależne. Autorzy ci przyjmują jako wytłumaczenie dla tego zespołu objawów zaburzenia w krążeniu krwi w okolicy jąder nerwu VIII.

Jeszcze jedną grupę objawów ogniskowych w przebiegu czerwienicy stanowią zaburzenia rdzeniowe. N a v i l l e, C r o s e t t i oraz R a d o v i c i obserwowali chorych, u których obok wzmożenia ilości krwinek czerwonych pojawiały się niedowłady kończyn z rozległymi zanikami mięśniowymi, wiotkim napięciem i zniesieniem odruchów. Zaniki obejmowały małe mięśnie rąk i stóp, mięśnie pasa barkowego, w jednym przypadku mięśnie uda. Prawdopodobnie zmiany tego typu powstają wskutek krwawień i rozmięknień w przednich rogach rdzenia, które łatwo mogą stać się terenem zaburzeń w krążeniu w czerwienicy, gdyż zawierają bardzo dużo naczyń krwionośnych. Pojawianie się tego typu zaburzeń rdzeniowych u osobników starszych ma pewne znaczenie praktyczne, gdyż ułatwia nam różnicowanie z miażdżycą. W klinice miażdżycy bardzo rzadko bowiem spotykamy się z ogniskowymi zmianami w rdzeniu. Pojawiające się w piśmiennictwie opisy rdzeniowych zmian miażdżycowych są nieprzekonywujące i chyba trzeba je uznać za wątpliwe.

Poza wymienionymi wyżej najczęściej spotykanymi zespołami objawów można niejednokrotnie spotkać w przebiegu czerwienicy i inne, mniej typowe dla tej choroby objawy, zależne od drobnych krwinkotoków lub rozmięknień w zakresie unaczynienia poszczególnych drobnych gałązek naczyń mózgu. Mogą to być takie objawy, jak apraksja (W i n t h e r) niedowidzenie połowicze, zaburzenia czucia wszelkiego rodzaju, niemota amnestyczna (F i s c h e r) płacz lub śmiech przymusowy, narkolepsja i katapleksja (L h e r m i t t e, M o r e a). Mogą one występować jako pojedyncze, odosobnione objawy, lub towarzyszyć poprzednio opisanym zespołom, w myśl zasady, że wieloogniskowość i wielopostaciowość objawów jest zjawiskiem charakterystycznym dla czerwienicy.

Leczenie grupy mózgowych objawów ogniskowych powinno być skierowane na zwalczanie zakrzepów oraz ich skutków. W tym celu wskazane jest stosowanie dużej ilości środków rozszerzających naczynia krwionośne dla uzyskania częściowej chociaż odnowy światła oraz podawania związków jodowych we wszelkiej postaci, przede wszystkim za pomocą jontoforezy śródczaszkowej w celu usprawnienia wchłaniania produktów rozpadu w powstałych wskutek zakrzepów ogniskach martwiczych. Przypadki z powoli narastającymi objawami, w których prawdopodobieństwo zakrzepu jest duże, nadają się poza tym do wypróbowania nowej metody leczniczej przeciwzakrzepowej, a mianowicie heparyny. Środek ten jest stosowany obecnie szeroko w Ameryce

i Szwecji w leczeniu spraw zakrzepowych naczyń, jak również preparat o podobnym działaniu, otrzymywany z koniczyny, tzw. dikumarol. Obydwa te preparaty rozpuszczają sam zakrzep, działając na utworzoną już skrzeplinę oraz wpływają zapobiegawczo, nie dopuszczając do dalszego powiększania się skrzepliny. Ta ostatnia cecha jest szczególnie ważna w klinice czerwienicy, gdzie istnieje duże pogotowie zakrzepowe, ze skłonnością do tworzenia się coraz nowych zakrzepów zarówno w naczyniach mózgu jak i w innych narządach wewnętrznych.

Poniżej przytoczę kilka jeszcze historii chorób z Kliniki Chorób Nerwowych U. W., które stanowią przyczynek do wyżej wymienionych grup objawów ogniskowych i jako bardzo charakterystyczne dopomogą do jasnego zobrazowania neurologicznych powikłań czerwienicy.

Przypadek 3.

F. F., lat 60, nr. ks. oddz. 47/31, od października 1930 odczuwał bóle głowy, osłabienie wzroku, szum w uszach. W grudniu 1930 zauważył osłabienie prawych kończyn stopniowo się nasilające oraz przestał rozumieć co się do niego mówi. W styczniu 1931 przywieziony do Kliniki Chorób Nerwowych U. W. z powodu stale nasilającego się niedowładu i narastającej niemoty. W tym czasie stan zdrowia pacjenta przedstawiał się następująco: skóra na twarzy żywo-czerwona, na dnie oczu żyły bardzo szerokie, granice tarcz nerwów wzrokowych zatarte; dolna gałązka prawego nerwu twarzowego osłabiona, język i śluzówka jamy ustnej barwy ciemno-wiśniowej. Lekki niedowład prawej kończyny górnej, odruchy okostnowe i ścięgnowe po stronie prawej żywsze niż po lewej, napięcie po prawej lekko wzmożone. W kończynach dolnych siła nieznacznie upośledzona po stronie prawej, odruch kolanowy prawy nieco żywszy od lewego, również odruch ze ścięgna Achillesa prawy żywszy od lewego, objaw Rossolimo dodatni po prawej. Ciśnienie płynu mózgowo-rdzeniowego w pozycji leżącej 250 mm słupa wody, płyn bez zmian patologicznych. Morfologiczny skład krwi: k. cz. 6,800,000, k. b. 12,000, Hb 130%, N 78%, M 1%, E 3%, B 1%, L 17%.

Przypadek 4.

W. K., lat 36, nr. ks. oddz. 141/37, zachorował w listopadzie 1936. W przeciągu kilku godzin wystąpiło porażenie lewej kończyny górnej oraz utrudnienie mowy. Równocześnie chory zauważył osłabienie obu kończyn dolnych. W ciągu następnych kilku tygodni objawy te powoli ustąpiły. W lutym 1937 pojawiły się bóle głowy oraz ponownie silny niedowład obu lewych kończyn. W marcu 1937 przybył do Kliniki Chorób Nerwowych U. W., ponieważ niedowład lewych kończyn nasilał się. W tym czasie stan zdrowia chorego przedstawiał się następująco: niedowład dolnej gałązki lewego nerwu twarzowego, język zbacza w lewą stronę, niedowład mięśni podniebienia po prawej, wskutek czego mowa nieco zatarta o przydźwięku nosowym. Niedoczulica na ból, dotyk i temperaturę po lewej stronie twarzy. Na dnie oczu tarcze nerwów wzrokowych przekrwione, naczynia żylne rozszerzone. Sztywność karku zaznaczona. Niedowład lekkiego stopnia lewej kończyny górnej, napięcie po lewej stronie wzmożone, odruchy okostnowe i ścięgnowe po lewej żywsze niż po prawej. Czucie ułożenia wyraźnie upośledzone w palcach lewej ręki. Nieznaczne ograniczenie ruchów palców w lewej kończynie dolnej, niedowład niewielkiego stopnia palców lewej stopy, odruch kolanowy lewy żywszy od prawego, odruch ze ścięgna Achillesa lewy kloniczny, objaw Rossolimo obustronnie dodatni. Ciśnienie

płynu mózgowo-rdzeniowego w pozycji leżącej 160/100, płyn bez zmian patologicznych. Stan morfologiczny krwi: k. cz. 6,400,000, k. b. 7,700, Hb 120%, wskaźnik barwny 0,9.

P r z y p a d e k 5.

U. F., lat 60, nr. ks. oddz. 58/46. Od października 1945 zaczął odczuwać bóle głowy oraz powoli narastające osłabienie prawej kończyny górnej, które z biegiem czasu tak się nasiliło, że w styczniu 1946 zgłosił się do Kliniki Chorób Nerwowych U. W. W tym czasie stan jego zdrowia był następujący: skóra na twarzy wybitnie czerwona, spojówki przekrwione, śluzówki warg, języka i jamy ustnej wiśniowo-czerwone. Prawa szpara powiekowa szersza, dolna gałązka prawego nerwu twarzowego osłabiona. Niedowład całej prawej kończyny górnej, nasilający się ku obwodowi. Znaczny obrzęk prawej ręki. Odruchy okostnowe i ścięgnowe po prawej żywsze niż po lewej, objaw Jacobsohna dodatni po prawej, odruch kolanowy i ze ścięgna Achillesa po prawej żywszy niż po lewej, objawów spastycznych nie stwierdza się. Morfologiczny skład krwi: k. cz. 6,700,000, k. b. 17,800, Hb 140%, wskaźnik barwny 1,0, N 87%, M 6%, E 1%, L 8%. Opadanie krwinek po 1 godz. oraz po 2, 12 i 24 wynosi zaledwie 1 mm. W czasie pobytu w klinice stan chorego stopniowo pogarszał się, niedowład kończyn przeszedł powoli w całkowite porażenie, wystąpiła niemota ruchowa, chory zmarł.

P r z y p a d e k 6.

M. Ł., lat 67, nr. ks. oddz. 245/48*). Zgłosił się do szpitala z powodu uporczywych i obfitych krwawień z guzów krwawnicowych i dziąseł. Dolegliwości te utrzymywały się od roku. Dwa miesiące temu zjawiło się uczucie ciężaru w głowie oraz napadowo zjawiające się i bardzo przykre dla chorego ataki przymusowego płaczu, znacznie rzadziej śmiechu. Stan pacjenta w tym czasie był następujący: skóra na twarzy żywoczerwona, czerwono-sinawe zabarwienie dłoni i stóp, błona śluzowa jamy ustnej i gardła malinowo-czerwona, spojówki silnie przekrwione, dziąsła rozpulchnione, broczące krwią. W kończynach siła i napięcie prawidłowe, odruchy fizjologiczne prawidłowe, objawów spastycznych nie stwierdza się. Ciśnienie krwi 215/110, śledziona niewyczuwalna. Skład morfologiczny krwi k. cz. 12,590,000, k. b. 16,000, wskaźnik barwny 0,58, odsetkowy skład krwinek białych: N 87%, E 1%, M 5%, L 6%, myeloblast 1%, opadanie krwinek po 1 godz. 0, po 2 godz. 0, po 24 godz. ½ mm. Po zastosowaniu naświetlań leczniczych promieniami rentgenowskimi stan chorego znacznie się poprawił, skłonność do płaczu zmniejszyła się, ogólny stan zdrowia lepszy.

Ostatnią kategorię objawów neurologicznych czerwienicy stanowią objawy zależne od z a b u r z e ń n a c z y n i o - r u c h o w y c h, spostrzeganych najczęściej w naczyniach obwodowych, rzadziej w naczyniach mózgu. Po zespołach porażeń połowiczych są one najczęściej spotykaną postacią powikłań neurologicznych czerwienicy. Na 100 przypadków objawów neurologicznych w 19 stwierdzano zaburzenia naczynio-ruchowe, a mianowicie 11 przypadków erytromelalgii (W e b e r, R o s e n g a r t, S c h m i d t i inni). 3 przypadki zespołu R a y n a u d'a (H v a l E i n a r, d'A n t o n a, C o y) oraz

---

*) Chory ten leczony był w Klinice Chorób Wewnętrznych prof. A. Biernackiego, któremu na tym miejscu składam uprzejme podziękowanie za umożliwienie mi wykorzystania materiału.

5 przypadków migreny (K ö s t e r, T a n c k r è, B ö t t n e r). Przypuszczam, że w powstaniu tego rodzaju zaburzeń naczynioruchowych odgrywają główną rolę jako czynnik patogenetyczny takie zaburzenia, jak przekrwienie, rozszerzenie, zastój żylny, a nawet zakrzepy w *vasa vasorum,* co doprowadza do złego ukrwienia i odżywienia ściany naczyniowej. Ponieważ w myśl teorii R i c k e r'a możnaby przyjąć za przyczynę zaburzeń naczynioruchowych podrażnienie nerwów w ścianach naczyń, przeto wszelkie procesy w *vasa vasorum* mogłyby mieć wpływ podrażniający na przebiegające w pobliżu nerwy. Stosownie do teorii stopniowania podniet R i c k e r'a niezbyt silnie wyrażone te zmiany mogłyby doprowadzać do podrażnienia nerwów rozszerzających naczynia, dając obraz kliniczny erytromelalgii, podczas gdy zmiany bardziej wyraźne mogłyby dawać podrażnienie nerwów zwężających naczynia i powodować powstawanie zespołów klinicznych podobnych do zespołu R a y n a u d'a lub jeżeli chodzi o naczynia mózgu do napadów migreny.

Do pełnego obrazu klinicznego czerwienicy należą również zaburzenia w naczyniach krwionośnych innych narządów wewnętrznych oprócz mózgu, jak np. zawały śledziony, lub płuc, zakrzepy naczyń wątroby lub serca i inne. Praca niniejsza ma za zadanie przedstawienie zmian w przebiegu czerwienicy jedynie na terenie układu nerwowego, dlatego nie zatrzymuję się dłużej nad omawianiem innym zaburzeń. Należy przy tym podkreślić, że w większości przypadków czerwienicy właśnie dolegliwości z układu nerwowego skierowują chorego do lekarza. Wystąpienie bowiem zespołów neurologicznych jest często najwcześniejszym objawem i dowodzi, że choroba osiągnęła taki stopień nasilenia, w którym próg wytrzymałości układu krwionośnego, wypełnionego nadmiernie krwią, został już przekroczony.

STRESZCZENIE

Po przedstawieniu poglądów na etiologię i patogenezę czerwienicy, autorka omawia jej obraz kliniczny i podaje własną próbę podziału objawów klinicznych tej choroby w zależności od przyczyny ich powstawania. Autorka wyodrębnia trzy grupy objawów czerwienicy na terenie układu nerwowego.

1. Objawy zależne od wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego, jak bóle głowy, wymioty, zmiany na dnie oczu i zaburzenia psychiczne, powstające wskutek przekrwienia mózgu i zaburzeń w wydzielaniu i wchłanianiu płynu mózgowo-rdzeniowego,

2. objawy zależne od zaburzeń w mózgowym krążeniu krwi, jak zakrzepy, zatory lub krwawienia do tkanki mózgowej,

3. objawy zależne od zaburzeń naczynioruchowych, głównie w naczyniach obwodowych, powodujących występowanie zespołów Raynauda lub erytromelalgii.

Omawiając grupę objawów zależnych od zaburzeń w mózgowym krążeniu krwi, autorka podkreśla, że najczęściej pojawiają się zaburzenia w zakresie tętnicy środkowej mózgu (41%), dając niedowłady połowicze lub zespoły pozapiramidowe. Za przyczynę tego autorka przyjmuje zwolnienie prądu krwi w tętnicy środkowej mózgu na skutek znacznego powiększania się łożyska krwi w licznych odchodzących od tętnicy rowka Sylwiusza gałązkach naczyniowych.

PIŚMIENNICTWO.

Albrecht K.: Cerebrale Erscheinungen bei Polyglobulien. Zentrbl. 1929, t. 52, str. 404. — *Antona L.:* Disturbi trofici e vasomotori Raynaud-simili associati a poliglobilia splenomegalica. Zblatt r. 1930, t, 54, str. 81. — *Bodechtel G.:* Neurologische Erscheinungen bei Krankheiten des Blutes. Bumke-Foerster, t. XIII, str. 1003. — *Böttner A.:* Zur Spinaldruckerhöhung und zur Einteilung der echten Polycythämieformen mit Berüchsichtigung ihrer Augenhintergrundsveränderungen. Deut. Arch. f. klin. Med., r. 1920, t. 13, str. 1. — *Böttner A.:* Ueber erhöhten Zerebrospinaldruck bei Polyzythämie. Münch. med. Wschr., r. 1918, nr. 47. 1309. — *Brown G. E. i Sheard C.:* Measurments of the skin capillaries in cases of polycythemia vera etc. Zblatt r. 1927, t. 46, str. 50. — *Brockbank T. W.:* Neurologic aspects of polycythemia vera. Zblatt r. 1930, t. 54, str. 597. — *Bingel A.:* Verschwinden von Polyzythämie und Rückbildung einer Vermännlichung nach Entfernung eines Luteinzellentumors des Ovarium. Deut. med. Wschr. r. 1924, t. 11, str. 330. — *Brandl R.:* Erythrozytose und atypische Hirnkrankheiten. Münch. med. Wschr. r. 1928, t. 11, nr 28, str. 1169. — *Bieling K.:* Menièrescher Schwindel bei Polyzythämie. Med. Kli. r. 1933 nr 42, str. 1411. — *Curschmann M.:* Ueber kontitutionelle und familiäre Hyperglobulie. Med. Klin. r. 1923, t. nr 5, str. 133 — *Crosetti L.:* Zblatt r. 1929, t. 53, str. 750. — *Crosetti L.:* Zblatt r. 1930, t. 54, str. 268. — *Canciulescu i Hirsh:* Deux cas d'erythremie familiale. Zblatt r. 1931, t. 58, str. 627. — *Cassirer i Bomberger:* Ein Fall von Polycythämie und Zwangsvorstellungsneurose. Deut. med. Wschr. r. 1907, nr 36, str. 1444. — *Collin R. i Baudot J.:* Erythropoese dans l'hypophyse. Comptes rendus de Biol. r. 1922, t. 86, str. 596. — *Detre L.*, Beiträge zur Pathogenese der Polycythämie. Zblatt t. 42, r. 1926, str. 874. — *Duane W.:* A case of polycythemia vera. Arch. of Neur. r. 1931, t. 26, str. 231. — *Dowżenko A.:* Odma czaszkowa jako bodziec drażniący mózgowe ośrodki regulacji krwi i jej wpływ na skład morfologiczny szpiku i krwi obwodowej. Pol. Tyg. Lek. 1948 nr 50. — *Drew J. i Grant F.:* Polycythemia as a neurosurgical problem. Arch. of. Neur. a. Psych. 1945, t. 54, nr 1, str. 25. — *Engelking E.* Ueber familiare Polycythaemie und die dabei beobachteten Augenveränderungen. Klin. Mbl. f. Augenheilk. t. 64, r. 1920, str. 645. — *Freund C. S.:* Polyzythaemie. Ber. Klin. Wschr. 1914 r. nr 36. str, 1616, — *Fischer O.:* Ueber einen Fall von Polycythaemia rubra mit einer cerebralen Hemiplegie und mal perforant. Med. Klin. 1929 r. nr 21, str. 796. — *Gunther H.:* Ueber „zerebrale" Polyglobulie. D. Arch. f. klin. Med. r. 1929, t. 165, str. 41. — *Grjaser F.:* Ein Fall einer kombinierten Erkrankung an Erythromelalgie und Polycythaemie. Zblatt. r. 1929, t. 53, str. 336. — *Guillain G., Lechelle P., Garcin R.:* La polyglobulie avec ou sans érythrosc de certain 5 syndromes hypophyso-tubériens. Ann. de Med. r. 1932, t. 31, str. 100-114. —

Gutzeit K.: Zur Pathologie und Genese der Polycythaemia rubra. Deut. Arch. f. klin. Med. r. 1922„ t. 41, str. 30. — *Goldstein K.:* Polyzythaemie und Hirnerweichung. Med. Klin. 1910, nr 38, str. 1492. — *Gstrein H. i Singer R.:* Polyglobulie mit dem Symptomenkomplex einer Erythromelalgie nebst Bemerkungen über die Benzoltherapie. Zblatt f. inn. Med. Nr 27. r. 1917, str. 423. — *Gaisböck F.:* Die Polyzythamie. Erg. d. inn. Med. u. Kinderheil. 1922, t. 21. str. 204. — *Guillain G., Lachelle P., Garcin R.:* La polyglobulie de certains syndromes hypophyso-tubériens. Comtes rendus de la Société de Biologie, 1031, t. 106, str. 515. — *Gaisbock F.:* Diagnose und Therapie der primaren Polycythämie. Klin. Wsch. nr. 15, r. 1923, str. 699. — *Gunther H.:* Ueber die Beziehung endokriner Organe zur Entstchung der Polyglobulie und über klinische Typen hormonal bedingter Polyglobulie. Endokrin. 1929, t. IV. nr 2. str. 96. — *Herz O.:* Polycythaemia idiopathica. Zschr. f. Kinderheilk. r. 1926, t. 40, str. 151. — *Herman E. i Potok A.:* Pląsawica ostra u 60-letniej chorej w przebiegu hyperglobulji Vaqueza. Warsz. Czas. Lek. 1935 r. 45 nr., 849, str. 849. — *Herman E. i Pinczewski:* 3 przypadki polyglobulji istotnej i objawowej. Neur. Pol. r. 1925, t. XII, str. 135. — *Higier S.:* Objawy mózgowe w przypadku polycythaemia rubra vera. Neur. Polska r. 1925. t. XII. str. 60. — *Halbertsma T.:* Polycythemia in childhood. Zblatt 1934, t. 71, str. 538. — *Hecht P. i Weil P.:* Policythämie und Hirnerschütterung. Zblatt. 1929, t. 53, str. 73. — *Izgierdo I.:* The polycythemie of acute anoxemia and its relation to the sympatico-adrenal system. Zblatt, 1929, t. 53, str. 114. — *Koch J. Rothmann M.:* Meniereartige Ercheinung bei Polyzytämie. Med. Klin. 1933, str. 320, nr 10. — *Koster G.:* Zur Kasuistik der Polyzythämie etc. Munch. med. Wschr. r. 1906, nr 22, str. 1056. — *Ken Taga:* Zur Kenntnis der nervösen Störungen bei Erythraemie. J. Psych. r. 1926, t. 46, str. 274. — *Landau A.:* Przypadek czerwienicy Vaqueza leczony fenylhydrazyną z oznaczeniem ilości krwi krążącej. Warsz. Czas. Lek. r. 1930, nr 36, str. 824. — *Lhermitte J. i Peyre E.:* La narcolepsie-catalepsie, symptome revelateur et unique de l'erythrémie occulte. Rev. Neur. r. 1930. t. I, str. 286. - *Hval Einar.:* Erythromelalgia megalosplenic. Zblatt 1928, t. 50, str. 189. — *Lowe J. i Popper.:* Beitrag zur Kasuistik der Polyzythämie. Wien. Klin. Wschr. 1908, r., t. I, str. 57, nr. 11. — *Ledeux M: S:* Accidents thrombatiques cerebraux dans un cas d'erythremie. Soc. méd. des Hôp. 1924 r., t. 48, str. 748. — *Lechelle P., Douady D., Joseph:* Syndrome adiposo-génital, diabéte sucré, exophalmie bilatérale etc. Erythrose cutané avec polyglobulie. Soc. méd. des Hos. 1928 r. str. 573. — *Lewin M.:* Erythremia with a psychosis. Zblatt, r. 1931, t. 59, str. 487. — *Litzner G.,* Kohlenoxydvergiftung und Polycythämie. Zblatt t. 59, str. 629, r. 1931. — *Mosse M.:* Ueber Polycythämie mit Urobilinikterus und Milztumor. Deut. med. Wschr. r. 1907, nr 52, str. 2175. — *Myćka A.:* Choroba Vaqueza. Pol. Tyg. Lek. 1948, nr 3, str. 65. — *Mendel K.:* Nervöse und psychische Störungen bei Polycythämie. Neur. Zblatt t. 41, r. 1925, str. 513. — *Naegeli O.:* Die Blutkrankheiten und Blutdiagnostik. Lipsk, r. 1912, — *Moreau M.:* Narcolepsie et polyglobulie. Traitement par l'ephetonine. J. de Neur. r. 1932, t. 32, str. 112-114. — *Misch W.:* Die cerebralen Gefässverschlusse und ihre klinische Syndrome. Zblatt 1929, t. 53, str. 673-691. — *Naville F. Brütsch P.:* Les complications cérébrales et médullaires de la maladie de Vaquez. Schw. Arch. f. Neur. r. 1919, t. IV, str. 88-103. — *Nathan M.:* Erythrémie protopatiques et diencéphale. La presse med. r. 1931, t. I, str. 403. — *Nielubowicz J.:* Leczenie zakrzepów i zakrzepowego zapalenia żył kończyn dolnych. Pol. Tyg. Lek. r. 1948, nr 27, str. 855. — *Otto Hans:* Die symptomatische Polycythämie. Deut. Arch. f. klin. Med. r. 1936, str. 453, t. 178. — *Petresco M.:* Zblatt r. 1938, t. 88, str. 587. — *Radovici A., Paparian R.:* Syndrome amyotrophique au cour de la maladie de Vaquez. Zblatt r. 1934, t. 95, str. 505. — *Schulhof K, Mathies M.:* Zblatt r. 1928, t. 50, str. 366. — *Schuermans:* Syndromes thyreoîdiens et polyglobulie. Zblatt r. 1925 t. 41. — *Stein W., Regirer A.:* Przyczynek do patogenezy

polycytemii. Neur. Pol. r. 1937, t. 20, str. 358. — *Sloanle Roy:* Polycythemia rubra vera, — neurologic complications. Arch. of. Neur r. 1933, t. str. 154. — *Schmidt E. W.: Cere*bralnaja policytemia. Neur. i Psych. r. 1948, t. 17, str. 53. — *Schiff P., Simon R.:* Erythrémie avec accès de catalepsie, de chorée et de confusions mentale. Ann. med. psych. r. 1933, t. 91, str. 616. — *Tarozzi G.:* Zblatt 1924 r., t. 35, str. 215. — *Tizianello G.:* Zblatt r. 1931, t. 59, str. 814. — *Tsuji Kwanji:* Zblatt r. 1930, t. 56, str. 343. — *Wintrobe M.:* Clinical hematology, Second edition, r. 1947, Lea a. Febiger, Philadelphia. — *Winkelman N., Burns M.:* Zblatt r. 1934, t. 71, str. 537. — *Weber F. P.:* Zblatt r. 1934, t. 70, str. 276: — *Westenhoeffer M.:* Ein Beitrag zur pathologischen Anatomie der Plethora vera. D. med. Wochersch. 1907 r. nr 36, str. 1446. — *Zucker E.:* Maligner Nebennierenrindentumor mit Virilismus und Polycytämie. Wien. klin. Wschr. r. 1929, nr 32, str. 1045. — *Zondek H., Koehler G.:* Blutbild und innere Sekretion. Klin. Wsch. nr 20. r. 1926, str. 876. — *Zadek G.:* Erythromelalgie bei Polycythaemia vera. Berl. klin Wschr r. 1918. nr 50. str. 1193. — *Zeller H.:* Zur Kenntnis der Polyzythaemia rubra. Berl. klin. Wschr. r. 1918. nr. 50, str. 1218. —

Z Kliniki Chorób Nerwowych Uniwersytetu Warszawskiego.
(Kierownik: Prof. Dr med. Adam Opalski).

OBJAWY NEUROLOGICZNE W CHOROBIE PAGETA

podała

EWA OSETOWSKA

(praca wpłynęła dn. 25 I 1949).

Przy umiejscowieniu choroby Pageta w czaszce i kręgosłupie należałoby oczekiwać zmian chorobowych w ośrodkowym układzie nerwowym. Zarówno czaszka jak i kręgosłup pozostają w najbliższym sąsiedztwie mózgu i rdzenia. Wszelkie zmiany, dotyczące pokryw kostnych, jak: zniekształcenie powierzchni, zmniejszenie objętości itp. nie powinny pozostać bez wpływu na zawarte wewnątrz narządy.

W przebiegu choroby Pageta zniekształcenia kostne są bardzo duże, niekiedy wręcz olbrzymie. W statystyce częstości występowania tych zniekształceń kręgosłup i czaszka zajmują jedno z pierwszych miejsc. Tymczasem zmiany neurologiczne, towarzyszące rozwojowi sprawy kostnej, z trudem i powoli torowały sobie drogę w świadomości klinicystów.

Pojawiające się na przestrzeni lat doniesienia i obserwacje, dotyczące poszczególnych przypadków, podkreślają zarazem ich rzadkość i odrębność. „*C'est un cas rarrissime*" — mówi jeszcze w roku 1936 jeden z autorów francuskich, opisując objawy ucisku rdzenia w chorobie Pageta. „Zaburzenia uciskowe w przebiegu choroby Pageta należą do wyjątków" — zapewnia Ardin-Delteuil i współautorzy, donosząc o innym podobnym przypadku. Równocześnie dodają, że jest to dziwne stwierdzenie w chorobie kości, dla której charakterystycznym jest wzrost kości na grubość. Garcin, Varay i Dimo uważają, że w chorobie Pageta występuje: „klasyczne przeciwstawienie rozmiarów zniekształceń kostnych słabym i rzadkim zaburzeniom rdzeniowym". Tłumaczy się to prawdopodobnie miękkością kości Pagetowskiej i powolnością procesu.

Wbrew jednak ogólnie przyjętym przekonaniom o rzadkości takich przypadków, doniesienia kliniczne, o powikłaniach neurologicznych w chorobie Pageta, mnożą się coraz bardziej. Pierwsza wywalcza sobie prawo obywatelstwa w piśmiennictwie neurologicznym choroba Pageta, umiejscowiona w czaszce, nieco w tyle za nią, ciągle jeszcze z licznymi zastrzeżeniami, pozostaje choroba Pageta, umiejscowiona w kręgosłupie.

W piśmiennictwie zagranicznym znalazłam dość dużo poszczególnych przypadków, dotyczących powikłań neurologicznych w przebiegu choroby Pageta. Nie natrafiłam jednak nigdzie na pracę, która uwzględniałaby w całokształcie: różnorodność, stopień nasilenia oraz częstość występowania objawów neurologicznych w zniekształcającym zapaleniu kości. W piśmiennictwie polskim nie znalazłam żadnych danych, dotyczących tego tematu.

Celem niniejszej pracy jest:

1. zebranie i zestawienie objawów neurologicznych w chorobie Pageta w oparciu o przypadki znalezione w piśmiennictwie oraz własne,
2. próba ugrupowania objawów w pewne zespoły charakterystyczne, zależne od zmian kostnych,
3. przedstawienie trzech przypadków choroby Pageta, obserwowanych w Klinice Chorób Nerwowych Uniwersytetu Warszawskiego,
4. wyodrębnienie z tych przypadków nowego zespołu objawowego, nie opisywanego dotychczas w piśmiennictwie,
5. podkreślenie ścisłego związku etiologicznego pomiędzy zniekształceniami kości Pagetowskiej, a występowaniem objawów neurologicznych.

I

Rys historyczny

Choroba Pageta została opisana po raz pierwszy w roku 1876 przez James'a Pageta, który ogłosił pięć przypadków, uzupełniając je w roku 1882 siedmioma nowymi. Do roku 1913 ogłoszono około stu przypadków tego cierpienia (Howe, Caylay, Trives, Wrany, Willes, Ratheny, Leloir, Lancereaux i inni). Główne zainteresowanie zwrócone było na zmiany kostne, ich siedlisko, oraz przypuszczalną etiologię cierpienia, dookoła której toczyły się nieustanne dyskusje.

Brak oryginalnych źródeł z tej wczesnej ery choroby Pageta nie pozwolił mi stwierdzić bezpośrednio, czy już wtedy obok objawów zasadniczych, patognomicznych dla schorzenia, obserwowano i inne, dodatkowe, świadczące o uszkodzeniu ośrodkowego układu nerwowego.

W każdym razie już w roku 1906 E. Medea i C. Da Fano opisują przypadek choroby Pageta z bólami głowy i osłabieniem kończyn. W obrazie sekcyjnym stwierdzają zgrubienie opony twardej, zmętnienia w oponie naczyniowej, zaniki w korze i obrzęki w istocie białej mózgu, obok objawów zwyrodnienia w szlakach piramidowych przednich i bocznych oraz w powrózkach tylnych. Zmiany zwyrodnieniowe kładą ci autorzy na karb ucisku, wywieranego przez zniekształcony kręgosłup.

W roku 1911 Hann ogłasza przypadek z bólami głowy, napadowo występującą utratą przytomności i zaburzeniami psychicznymi.

W tymże roku Schueller daje próbę podziału objawów neurologicznych obserwowanych w chorobie Pageta.

W roku 1913 Pierre — Marie i Léri wysuwają hipotezę powstawania uszkodzeń układu nerwowego w chorobie Pageta: „Jest rzeczą możliwą, że wielka ilość dolegliwości, których istnienie w chorobie Pageta jest niejasne, pochodzi od ucisku przerosłych kości, bądź to na mózg, bądź na opuszkę w okolicy otworu potylicznego wielkiego, bądź też na nerwy i naczynia, wydostające się z otworów podstawy. Mogą tu mieć swe źródła zaburzenia psychiczne, uszkodzenia słuchu, wzroku, zaburzenia troficzne i naczynioruchowe a może też oddechowe i sercowo-naczyniowe".

Tak więc, zarówno pierwsze spostrzeżenia, dotyczące powikłań neurologicznych, jak i przypuszczenia, że objawy te są następstwem zniekształceń kostnych, pojawiły się stosunkowo wcześnie.

W roku 1926 Gregg, zebrawszy obserwowane i opisywane dotychczas objawy wyraża pogląd, że etiologicznie niejasne zapalenia nerwów, neuralgie, porażenia nerwów czaszkowych, powinny nasuwać myśl o chorobie Pageta i skłaniać do wykonania zdjęcia roentgenowskiego czaszki, które pozwoli na szybkie postawienie rozpoznania.

Podkreślając zasługi promieni Roentgena w rozpoznawaniu choroby Pageta, popełnia Gregg pewną nieścisłość statystyczną. Oblicza on mianowicie ilość rozpoznanych przypadków choroby Pageta na 80 (9% przed 1913 r. i 91% po 1913 r.) podczas, gdy Pierre-Marie już w roku 1913 wspomina o około stu ogłoszonych przypadkach tego schorzenia.

W roku 1928 Nonne na marginesie kilku własnych przypadków nadmienia: „Neurolodzy są za mało zapoznani z *ostitis deformans* i dlatego za rzadko je rozpoznają. Przyczyna być może tkwi w tym, że przypadki te rzadko zgłaszają się bezpośrednio do neurologów, trafiając raczej do chirurgów, ortopedów, laryngologów i okulistów".

Do roku 1928 przypadki powikłań neurologicznych w chorobie Pageta stanowią jeszcze niezwykłą rzadkość. W okresie późniejszym natrafia się już stale na podobne doniesienia. Istnienie takich objawów przestaje podlegać dyskusji, natomiast ciągle jeszcze pojawiają się zastrzeżenia co do częstości występowania oraz co do właściwej przyczyny powikłań neurologicznych.

Nie wyjaśniona po dziś dzień, etiologia choroby Pageta staje się przyczynkiem do powstawania najrozmaitszych teorii, jak: kiłowa, urazowa, toksyczna, naczyniowa itp. (C e c i l e, C o n e, V a l e r y - R a d o t, S t e v e n i n, L é r i, M a t h i e u, M o r o n, G u i l l a i n, S m i t h i inni). Każdy z wymienionych procesów chorobowych może być równie dobrze przyczyną samej choroby kości jak i źródłem objawów neurologicznych. Różnica zasadnicza polegałaby wtedy na tym, że objawy neurologiczne współistniałyby, nie zaś wynikały z choroby Pageta.

Szczegółowiej powrócę do tych zagadnień poniżej.

II

Zmiany anatomo-patologiczne i roentgenologiczne w kościach w chorobie Pageta

Zagłębianie się szczegółowe w patologiczną istotę choroby Pageta oraz dokładne śledzenie zmian histopatologicznych w kości Pagetowskiej wykraczałoby daleko poza ramy niniejszej pracy. Natomiast skrócone i pobieżne przypomnienie, na czym zmiany te polegają, wydaje mi się niezbędne dla zrozumienia makroskopowych zniekształceń kostnych.

Choroba Pageta, nazwana tak od nazwiska odkrywcy, przez niego samego została określona, jako zniekształcające zapalenie kości. Według Pageta zmiany zachodzące w kości miały charakter zapalny. (Przekrwienie, obrzęk, bolesność, wysięki w szpiku itp.). Większość patologów późniejszych czasów nie godzi się na przyjęcie hipotezy o zapalnym pochodzeniu choroby Pageta (S n a p p e r), jakkolwiek L o o s e r, a ostatnio H e n s c h e n przemawiają znowu za podobieństwem tego cierpienia do zapalenia szpiku kostnego. Oprócz nazwy „*ostitis deformans*" pojawia się także określenie „*ostitis fibrosa*", które powtarza się w piśmiennictwie, aż do chwili ustalenia odrębności obu jednostek chorobowych (K i e n b o c k, F r a n g e n h e i m, S n a p p e r).

Według poglądów obecnych choroba Pageta anatomo-patologicznie cechuje się wzmożoną przebudową tkanki kostnej (R i b b e r t, S c h m o r l, F r e u n d). Swoiste przeobrażenie jakiemu kość ulega, przebiegiem swoim przypomina odbudowę normalną, przewyższa ją jednak natężeniem procesu. Stara tkanka kostna zostaje zniszczona przez osteoklasty, na jej miejscu powstaje nowa, odkładająca się od strony jamy szpikowej i okostnej, początkowo bardzo uboga w wapń. Wskutek małej zawartości wapnia kość jest miękka i łatwo ulega zniekształceniu pod wpływem zewnętrznych czynników mechanicznych (stąd „*deformans*"). Stopniowo zawartość wapnia zwiększa się i kość twardnieje. Ponieważ wapń odkłada się nierównomiernie, miejsca-

mi kość pozostaje porowata i miękka. Histologicznie spostrzega się obrazy rozpadu i odbudowy we wszystkich okresach. „Beleczki kostne, ulegające różnorodnemu pogrubieniu, składają się z małych układów blaszkowych, z których każdy odpowiada innemu okresowi odbudowy" (H a m p e r l). Odbudowa jest jednak ciągle zaburzona momentami rozpadowymi i w ten sposób w tkance kostnej tworzy się charakterystyczny obraz, określony przez S c h m o r l a jako *„Mosaikstruktur"*. Najbardziej rozrzedzona, uboga w wapń jest warstwa wewnętrzna, okalająca jamę szpikową. „Układy mozaikowe" cechują warstwę środkową, grubobeleczkową, podczas gdy warstwa zewnętrzna ma budowę najbardziej prawidłową i zawiera najmocniej uwapnione beleczki (F r e u n d).

Szpik kostny staje się włóknisty i wykazuje w okresach początkowych wysięki surowicze. Obraz zwłóknienia jest tu jednak tylko jedną z cech chorobowych, podczas gdy w chorobie Recklinghausena występuje na plan pierwszy.

Zniekształcenia makroskopowe kości w chorobie Pageta stanowią anatomiczną podstawę, na której wtórnie rozwijają się zmiany w ośrodkowym układzie nerwowym. Dlatego nad opisem zniekształceń kości Pagetowskich zatrzymam się dłużej. Rozumie się samo przez się, że obiektem szczególnego zainteresowania jest — w granicach zakreślonych tematem — czaszka i kręgosłup. (Nota bene, w statystyce S c h m o r l a, dotyczącej części występowania zniekształceń poszczególnych kości w chorobie Pageta, kręgosłup zajmuje I miejsce, czaszka zaś III).

W czaszce Pagetowskiej wyróżnić można dwa zasadnicze obrazy zniekształceń:

1. Zniekształcenia dotyczące wielkości czaszki oraz powierzchni zewnętrzej i wewnętrznej sklepienia.
2. Zniekształcenia podstawy czaszki.

Zmiana wielkości czaszki jest cechą, uważaną za pierwszą i najbardziej charakterystyczną dla sprawy chorobowej. Paget podkreślił tę zmianę w humorystyczny sposób, mówiąc, że chory dotknięty *„ostitis deformans"*, zmienia co rok numer swego kapelusza na większy. Czaszka przypomina zatem swoją wielkością czaszkę w wodogłowiu. Przerostowi ulega przede wszystkim część głowowa, rzadko i z reguły mniej wybitnie kościec twarzy. Kształt czaszki jest kwadratowy lub guzowaty. Boczne części — skroniowe — odchylają się na zewnątrz, szwy zwierają silnie. Od strony jamy czaszkowej największe zgrubienie i zniekształcenie powierzchni stwierdza się w okolicy czołowej i przedniej połowie kości ciemieniowych (W y l l i e). W tych okolicach mogą się także zdarzać wystające ekzostozy, powodujące nierówność powierzchni kostnej. S i c a r d i L a p l a n e opisują zjawisko „hemikraniozy" — połowiczo narastającej ekzostozy, która zajęła okolicę czołowo-ciemieniową.

Zasadnicza sprawa polega na tym, że wielkość czaszki Pagetowskiej nie jest wynikiem powiększenia wymiarów wewnętrznych, lecz tylko wzrostu kości na grubość, przy nie zmienionej lub zmniejszonej pojemności jamy czaszkowej (Pierre - Marie, Léri, Snapper, Wyllie).

Kości podstawy wzrastają również na grubość. Równocześnie stają się bardziej miękkie, jakby plastyczne i cała podstawa czaszki: części obwodowe mniejszych skrzydeł kości klinowej, wypiętrzona ku górze część przednia kości potylicznej, grzbiet siodełka, ulegają obniżeniu. Wpływa to na spłaszczenie podstawy czaszki, powodując powstawanie zniekształcenia, określonego jako *„platybasia"*. Nadmierne obniżenie, wgniecenie niejako, wymienionych kości powoduje zaklęśnięcie ku dołowi całej podstawy. Jeżeli równocześnie otoczenie otworu potylicznego wielkiego ulegnie wyniesieniu ku górze, — obraz taki nosi nazwę *„convexobasia"* (Pierre-Marie i Léri). Mechanizm tego wyniesienia może być dwojaki. Otwór potyliczny i jego najbliższe otoczenie kostne mogą stanowić punkt stały, opadaniu ku dołowi pod ciężarem mózgu ulegają wtedy części obwodowe podstawy. Za takim przebiegiem procesu opowiada się Wyllie. Według Schuellera natomiast okolica otworu potylicznego wielkiego zostaje czynnie wepchnięta do wnętrza czaszki przez kręgosłup, na który czaszka zostaje „nabita na kształt kapelusza od grzyba". Jeden i drugi mechanizm wydaje się możliwy, drugi tym bardziej im większe są zmiany w kościach podstawy przy niezmienionych górnych kręgach szyjnych.

Oprócz tych dwóch zasadniczych typów zniekształceń, dotyczących jamy czaszkowej, występują jeszcze zmiany w zakresie elementów drobniejszych: zatok kostnych i otworów dla nerwów i naczyń. Obserwowano także zmiany w kształcie siodełka tureckiego, spowodowane wypiętrzeniem części środkowej i tylnej podstawy (Hurwitz, Léri, Jefferson). W przypadku Jeffersona zatoki klinowe wydawały się bardzo szerokie, niekiedy jednak mogą ulec znacznemu zwężeniu. Tak na przykład Wyllie znalazł zatoki klinowe wypełnione całkowicie tkanką kostną. Co się tyczy otworów w kościach, ulegają one — nie wyłączając otworu potylicznego wielkiego — zwężeniu i zniekształceniu. Wprawdzie Snapper uważa, że zmniejszenie pojemności otworów rzadko pociąga za sobą objawy kliniczne, przeczą temu doniesienia o przypadkach pierwotnego zaniku nerwu wzrokowego i uszkodzeniu nerwu słuchowego.

Zwężenie otworów dla nerwów spotyka się jako zjawisko prawie stałe (Wyllie). Nie zawsze natomiast daje się stwierdzić zwężenie otworów naczyniowych. Rowki dla naczyń opon są zazwyczaj większe. Przypuszczam, że zjawisko to można sobie tłumaczyć w ten sposób, że sprężyste i o zmiennej pojemności ściany naczyń natrafiają w miękkiej kości na podatne podłoże dla stałego, tętniącego ucisku. Kość albo wręcz ustępuje rozszerzającemu się na-

czyniu, albo przynajmniej nie ma warunków do obrastania. Natomiast nerwy o ustalonej, niezmiennej objętości nie stawiają oporu narastającej kości.

Jeżeli czaszka Pagetowska charakteryzuje się wzrostem wielkości, to przeciwnie Pagetowski kręgosłup cechuje się zmniejszeniem długości. Ulega on skrzywieniu, przeważnie półokrągłemu o typie kyfotycznym, podczas gdy wygięcia boczne, jak również skrzywienia kątowe spotyka się względnie rzadko (Pierre-Marie, Léri, Snapper). Zmiany mogą być albo rozlane o mniejszym nasileniu, ale obejmujące cały kręgosłup, albo też dotyczą kilku a nawet jednego kręgu, powodując wtedy jego zmiażdżenie pomiędzy zdrowymi, twardymi częściami kręgosłupa. Zmiany konsystencji kości powodują ogólne obniżenie wysokości trzonów, następowe kurczenie się wiązadeł i przykurcze mięśni. Trzony kręgów mogą ulec pewnemu przemieszczeniu, krawędzie dość często wywijają się na zewnątrz. Na krawędziach mogą powstać wyrośla kostne, sprawiające wrażenie „kapiącej stearyny" (Wyllie). Przy znaczniejszym rozwoju narośli kostnych, krawędzie mogą się łączyć mostkowato nad chrząstkami międzykręgowymi. Wyrostki kolczyste niekiedy zrastają się ze sobą, a otwory międzykręgowe stają się węższe i nieregularne.

Objawy neurologiczne towarzyszyć mogą zarówno zmianom dotyczącym jednego kręgu, jak i zmianom rozlanym. Zmiażdżenie jednego kręgu z zapadnięciem kątowym kręgosłupa powoduje w tym miejscu uraz rdzenia, podobnie jak we wszystkich zwichnięciach i złamaniach kręgosłupowych. Natomiast rozlane, narastające powoli, na dużej przestrzeni zmiany przyczyniają się do zwężenia i zniekształcenia kanału kręgowego i wywierają wtórny, powoli narastający ucisk na rdzeń.

Zwężenia w obrębie otworów międzykręgowych mogą powodować ucisk korzonków i obwodowe zaburzenia nerwowe. Może się także zdarzyć, nawet przy znacznie posuniętej chorobie, że powolne miażdżenie zmienionych trzonów pociągnie za sobą tylko „osiadanie" kręgosłupa, bez załamania konturu kanału kręgowego. Wtedy objawy neurologiczne nie wystąpią zupełnie (Weissman-Netter, Lassere).

Obraz roentgenologiczny kości w chorobie Pageta (Dandy, Snapper, Looser, Wakeley, Orley) jest właściwie odbiciem ich mikroskopowej struktury. Obraz ten charakteryzuje się rozrzuconymi nieregularnie polami przejaśnień i zaciemnień, odpowiadającymi procesom odbudowy i rozpadu, które współistnieją obok siebie. Na zdjęciach roentgenologicznych czaszki rzuca się w oczy zatarcie granic pomiędzy blaszką zewnętrzną i wewnętrzną, obok ogólnego nieregularnego zgrubienia. Wobec tego, że zgrubienie to jest niejednolite, poprzetykane tkanką ścieńczałą, kość robi wrażenie „jakby zgryzionej przez mole" (Dandy). Snapper określa te zmiany jako utkanie „*cotton-wool*". W okresach początkowych choroby zmiany charakterystyczne mogą nie występować i wtedy substancja kostna przedstawia jednolity po-

grubiony cień. W okresach późniejszych na tle zgrubienia obserwuje się już jakby rozrzedzenie substancji kostnej. Niekiedy zarówno zgrubienie jak i rozrzedzenie dotyczyć mogą tylko jakiejś określonej części. Czasami zmiany umiejscawiają się wybiórczo w warstwie środkowej, która wtedy równocześnie jest i silniej rozjaśniona i plamista.

Rzadka, ale charakterystyczna postać choroby Pageta, to ograniczone zrzeszotnienie czaszki (S c h u e l l e r). Opukiwaniem i obmacywaniem miejsca zmienionego chorobowo nie można wykazać żadnych odchyleń od normy. Natomiast rentgenogram uwidacznia dobrze ograniczone pole absorbcji kostnej. Zarys pola wytyczony może być linią łamaną lub girlandowatą; w miarę postępu schorzenia zmiany rozprzestrzeniają się na całą czaszkę.

Zmiany rentgenologiczne w kręgosłupie przedstawiają stosunki podobne. Kręgi, dotknięte chorobą mają zarysy źle odgraniczone, zatarte lub przymglone. W tkance kostnej widoczne są jasne, okrągławe plamy, odpowiadające rozrzedzonym przestrzeniom szpikowym (W e i s s m a n - N e t t e r i L a s s e r e). Nie zawsze jednak obraz ten jest tak typowy. W postaci monostotycznej choroby Pageta, dotyczącej jednego lub dwóch kręgów, następuje zgniecenie lub złamanie części zmienionych chorobowo. Jeżeli wtedy nie napotka się w układzie kostnym na inne ognisko charakterystyczne (na przykład w którejś z kości długich) różnicowanie z przerzutem guza złośliwego i zmianami gruźliczymi staje się bardzo trudne a niekiedy prawie niemożliwe (V i n c e n t, D e r e u x, L e m a i t r e, W e i s s m a n - N e t t e r, L a s s e r e).

III

Podział materiału klinicznego

W piśmiennictwie znalazłam około czterdziestu przypadków choroby Pageta ze zmianami neurologicznymi. Trzydzieści dotyczyło tylko czaszki, dziewięć wyłącznie kręgosłupa, jeden uogólnionej choroby całego kośćca. W Klinice Chorób Nerwowych na przestrzeni lat 1919—1948 stwierdzono trzy analogiczne przypadki (zmiany w kręgosłupie). Jak na choroby pospolite liczby te są zbyt małe. Z drugiej strony są one zbyt duże, ażeby sprawę tę traktować jako niezwykłą rzadkość. Autorzy ogłaszający swoje przypadki zastrzegają się zazwyczaj, że są one odosobnione, wręcz wyjątkowe w piśmiennictwie. Jednak w zestawieniu ogłoszonych przypadków twierdzenie takie wypada przesadnie. Prawda kliniczna leży, jak zwykle, po środku. Przypadków tych nie spotyka się codzień, są one jednak na tyle częste, że w diagnostyce klinicznej należy wziąć je praktycznie pod uwagę, tym bardziej, że towarzyszące im bogactwo objawów jest uderzające.

Można by z pewną przesadą powiedzieć, że nie ma objawu neurologicznego, który nie mógłby wystąpić w przebiegu choroby Pageta. Obserwowano bowiem: bóle głowy, zawroty, zaburzenia świadomości, zespoły psychotyczne, napady padaczkowe, porażenia nerwów czaszkowych, niedowłady i bezwłady kończyn, zaburzenia czucia o typie poprzecznym, połowicznym i obwodowym, bóle korzonkowe, osłabienie i nierówność odruchów, zaburzenia chodu i równowagi itp. Objawy te układają się w najrozmaitsze zespoły, naśladujące cały szereg znanych jednostek chorobowych. Przybierają czasami charakter spraw nagłych, o groźnym przebiegu, jak na przykład gwałtownie występujące porażenia czterech kończyn. Niekiedy zaś są zaznaczone tak lekko, że trzeba badania doświadczonego neurologa, ażeby ustalić znamiona uszkodzenia układu nerwowego. Kiedy indziej znowu objawy neurologiczne narastające latami osiągają tak wielkie natężenie, że usuwają na plan dalszy objawy kostne.

Jak pogodzić osławioną miękkość kości Pagetowskiej z jej uciskowym działaniem, które, jak to niżej postaram się wykazać na szeregu przykładów, zostało stwierdzone ponad wszelką wątpliwość. Jakie cechy procesu anatomopatologicznego w kości pozwoliłyby zorientować się, kiedy sprawa kostna wywoła następstwa w ośrodkowym układzie nerwowym a kiedy go zaoszczędzi?

Odpowiedź na obydwa pytania nasuwa się dość łatwo, a uzasadniają ją przytoczone poniżej obserwacje kliniczne.

Do występowania objawów neurologicznych w chorobie Pageta dochodzi wtedy, gdy:

1. Zmiany, obejmujące większy odcinek danego układu kostnego (czaszki lub kręgosłupa) są daleko posunięte i zgrubienie kości osiągnęło znaczne rozmiary.
2. Choroba ogranicza się tylko do pewnych, niewielkich odcinków, ale zmienia je bardzo wybitnie, i odcinki te z kolei ulegają zgnieceniu lub znacznemu zniekształceniu przez otaczające je części zdrowe.

W tym pierwszym wypadku objawy kliniczne narastają powoli, a wobec przewlekłości sprawy zasadniczej i podeszłego wieku chorego często nie zdążą się ujawnić, lub też ukazują się bardzo dyskretnie. Mechanizm wymieniony w punkcie drugim powoduje powstawanie objawów gwałtownych, o dużym nasileniu.

W oparciu o sposoby powstawania zaburzeń neurologicznych, można by przeprowadzić podział obserwowanych przypadków. Z punktu widzenia różnicowania klinicznego, wydaje mi się słuszniejszy podział inny, zależny od umiejscowienia ustalonych zniekształceń kostnych.

Posługując się nim, omówię kolejno uszkodzenia mózgu i nerwów czaszkowych, następnie zaś objawy uszkodzenia rdzenia.

W części pierwszej opieram się na przypadkach zebranych z piśmiennictwa, część drugą uzupełnię obserwacjami własnymi. Wnioski końcowe zostaną wysnute z całokształtu omówionego materiału.

IV

Zmiany neurologiczne w chorobie Pageta, umiejscowionej w czaszce.

Trzy typy zmian neurologicznych można wyodrębnić z powikłań, towarzyszących zapaleniu zniekształcającemu kości czaszki.

1. Typ pierwszy: zaburzenia o charakterze rozlanym, związane z podniesieniem ciśnienia śródczaszkowego, bez określonego umiejscowienia. Chorzy skarżą się na bóle i zawroty głowy, czasami występują nudności. Niekiedy obserwuje się pewne zmiany psychiczne, jak: apatia, spowolnienie, zmęczenie. Czasami do obrazu tego dołącza się nieznaczne uszkodzenie poszczególnych nerwów czaszkowych, na przykład VI, lub V — łatwo cofające się pod wpływem czynników obniżających ciśnienie śródczaszkowe.
2. Typ drugi: zaburzenia ograniczają się do objawów uszkodzenia II lub VIII nerwu czaszkowego. Są to dwa nerwy szczególnie uprzywilejowane przez proces chorobowy i często przy braku innych skarg, chorzy podkreślają osłabienie wzroku czy słuchu, czy też jednego i drugiego.
3. Typ trzeci: zaburzenia o charakterze ogniskowym, dające zespół objawów, które można mniej lub bardziej ściśle umiejscowić.

Ad. 1.

Grupę pierwszą spotyka się w piśmiennictwie najczęściej, pomimo to należy przypuszczać, że ilość ogłoszonych przypadków jest niewspółmiernie mała w stosunku do rzeczywistej częstości występowania dolegliwości tego typu. Ze względu bowiem na pospolitość skarg chorych, na bardzo dyskretnie zarysowaną „neurologiczność" objawów, mogą one uchodzić uwagi lekarzy praktyków, czy też nawet specjalistów innych gałęzi medycyny. Ponadto grupa ta nastręcza najwięcej trudności rozpoznawczych. Wiek występowania zmian Pagetowskich pokrywa się w przybliżeniu z wiekiem zaburzeń związanych z procesami miażdżycowymi. Stąd niejednokrotnie pozostaje sprawą klinicznie nie rozstrzygniętą, czy skargi chorych należy odnieść do zmniejszenia objętości czaszki, czy uważać je za skutek zaburzeń naczyniowych.

Wątpliwości te nabierają szczególnego znaczenia w przypadkach współistnienia obu chorób.

Tym ważniejsze dla stanowiska klinicznego choroby Pageta jest zestawienie przypadków, w których nie wykazano obecności zmian miażdżyco-

wych. Przypadki takie opisują: Medea i da Fano, R. G. Hann, Kaufmann, Strasser, Elischer, Grosz i Cohn.

Medea i da Fano stwierdzili u chorego ze zmianami rozlanymi w kościach czaszki dolegliwości w postaci bólów głowy i silnych zawrotów. Hann, obok bólów głowy, znalazł u chorego z analogicznymi zmianami, objawy psychicznego osłabienia oraz napadowo występujące omdlenia. Strasser obserwował przypadek ze skargami na: bóle głowy, zawroty, wymioty przy nasileniach bólu, niemożność skupienia myśli, później zaburzenia świadomości i skłonności samobójcze. Z objawów przedmiotowych: oczopląs przy spojrzeniu do boku, jednostronne osłabienie dolnej gałązki nerwu twarzowego, nierówność źrenic (przy ujemnych odczynach kiłowych).

Bóle i zawroty głowy powtarzają się także jako skarga stała i w przypadkach autorów przytoczonych poniżej. Nadto Grosz opisuje: jednostronny niedowład mięśnia prostego zewnętrznego oka, niepewny chód, brak odruchów brzusznych. U drugiego swego chorego znalazł: utrudnienie połykania, podwójne widzenie, zawroty głowy o wyjątkowej sile. Kaufmann donosi o napadach padaczkowych, obok osłabienia słuchu i wzroku i zaburzeń statycznych.

Cohn obserwował drżenia w obrębie kończyn górnych, osłabienie jednostronne dolnej gałązki nerwu twarzowego, przygnębienie, spowolnienie, zaburzenia snu.

W przypadku Elischera choremu dokuczały tylko silne bóle głowy.

Na szczególne omówienie zasługuje doniesienie Rogera, Paillas'a i Fernarier'a.

U chorego ich obok napadowych, jednostronnych bólów głowy, o typie neuralgicznym, występuje po tejże stronie jaskra, znieczulenie skóry twarzy, osłabienie słuchu, zwężenie szpary powiekowej. Po dokonaniu nakłucia lędźwiowego znikły niemal natychmiast: bóle i zaburzenia czucia, szpara powiekowa uległa wyrównaniu. Autorzy komentują ten przypadek w sposób następujący: Zmiany w kościach czaszki spowodowały zmniejszenie jej objętości i wzmożenie ciśnienia śródczaszkowego. To z kolei przyczyniło się do podrażnienia nerwu V. Nakłucie, obniżając ciśnienie śródczaszkowe poprawiło stan nerwu. Jaskrę próbują autorzy tłomaczyć przypuszczalnym uciskiem na zwój Gassera i zwój szyjny górny (współistniały zmiany w kręgosłupie szyjnym). Podrażnienie obu zwojów powoduje wzmożenie wydzielania w gałce ocznej i prowadzi do wystąpienia jaskry. Rentgen obok zmian rozlanych w kościach czaszki wykazał także uszkodzenie kości skalistej lewej wybiórczo nasilone. Ten ostatni moment wyjaśniać może jednostronność zaburzeń. Zniekształcenie kości skalistej i przyległych części podstawy stworzyło *„locus minoris resistentiae"*, podczas, gdy ogólne podniesienie ciśnienia zadecydowało o wystąpieniu objawów.

Przypadek ten stoi właściwie na pograniczu grupy I i III, uzupełniają się w nim bowiem przyczyny miejscowe i ogólne.

Do grupy pierwszej należało by zaliczyć także te wszystkie przypadki, w których, przy braku skarg i objawów typu neurologicznego, występują zaburzenia wyłącznie psychiczne. Stauder wykazał, że objawy psychiczne w chorobie Pageta spowodowane są również wzmożeniem ciśnienia śródczaszkowego. Pomimo organicznego tła, pominęłam umyślnie tę grupę przypadków, wychodząc z założenia, że stanowią one osobny, odrębny temat, opracowany zresztą wyczerpująco przez Staudera.

Ad. 2.

Przypadki grupy drugiej zdarzają się prawdopodobnie także dużo częściej niż można by sądzić na podstawie piśmiennictwa neurologicznego. Odosobnione dolegliwości ze strony wzroku lub słuchu kierują raczej chorego do laryngologa lub okulisty. Wybór lekarza jest zresztą w tym wypadku o tyle słuszny, że nie zawsze zmiany w zakresie wzroku lub słuchu dadzą się wytłumaczyć uszkodzeniem odnośnego nerwu.

Uszkodzenie nerwów powstać może na drodze czysto mechanicznego ucisku, na skutek zwężenia kanałów kostnych. I w zasadzie te tylko przypadki, w których stwierdzono zmiany uciskowe, lub wyraźne rentgenologiczne przewężenie kanałów czy otworów kostnych, kwalifikują się do omówienia w tej grupie.

Głuchota lub osłabienie słuchu występuje jednak w chorobie Pageta znacznie częściej, niż wyraźne zmiany w wymiarach otworu i kanału słuchowego wewnętrznego. Jest ona wtedy prawdopodobnie wynikiem zajęcia przez proces chorobowy kości skalistej, co w następstwie prowadzi do uszkodzenia struktury ucha środkowego (S n a p p e r). Podobieństwo przebudowy mikroskopowej kości skalistej w chorobie Pageta i w otosklerozie, nasuwa przypuszczenie, że otoskleroza może być monostotyczną postacią choroby Pageta, umiejscowioną w tej jedynie kości. (N a g e r, M a y e r wg S n a p p e r a).

Spostrzeżenia dotyczące odosobnionego uszkodzenia nerwu słuchowego w przebiegu choroby Pageta (przypadki takie opisali: B r u n n e r, L a i g n e r - L a v a s t i n e, B o u q u i e u, V o g l i N o n n e) nasuwają pomimo poczynionych wyżej zastrzeżeń dalsze wątpliwości. Mianowicie: zarówno nerw wzrokowy jak i słuchowy przebiegają na dość dużej przestrzeni przez kanały kostne (*canalis opticus* około 11 mm, *meatus acusticus internus* 7—8 mm, wg C o r n i n g a) i oba mogą być narażone na tej przestrzeni na ucisk. Ale nerw słuchowy przebiega na tej właśnie przestrzeni razem z nerwem twarzowym, dalej zaś, aczkolwiek już rozdzielone, pozostają w obrębie tej samej kości skalistej. Tymczasem nie ma w piśmiennictwie doniesień o obwodowych, odosobnionych niedowładach nerwu twarzowego, a przynajmniej należą one do rzadkości. Pozostaje zatem kwestią otwartą wybiórcza wrażliwość nerwu słuchowego na ucisk.

Podobnie przedstawia się sprawa z narządem wzroku, z tym, że istnieje tu większa różnorodność przyczyn. Można więc mieć do czynienia z bezpośrednim uciskiem na nerw wzrokowy, prowadzącym do pierwotnego zaniku tego nerwu. Może wystąpić upośledzenie wzroku na skutek wzmożenia ciśnienia śródczaszkowego z wtórnymi zmianami w nerwie wzrokowym i wtórnym jego zanikiem. Oba typy zaburzeń są następstwem uszkodzenia tkanki nerwowej, aczkowiek według wyżej podanego podziału należałoby je za-

kwalifikować do odrębnych grup (zanik prosty do drugiej grupy, wtórny zaś do pierwszej). Istnieje jednak szereg zaburzeń zależnych od zupełnie innych czynników. Tak więc stwierdzono w ścianach naczyń krwionośnych na dnie oka liczne wybroczyny i zmiany zapalne (Kotljarewskij). Zmiany te tłumaczono zaburzeniami przemiany wapniowej, które odbiły się na stanie ścian naczyń krwionośnych. Nie mają one nic wspólnego z uszkodzeniem bezpośrednim nerwu, co najwyżej mogą w nim wywołać wtórne zaburzenia natury odżywczej na skutek upośledzenia krążenia. Opisywano ponadto przypadki ze zmianami zwyrodnieniowymi w siatkówce i polu plamki żółtej (Cooper), przypadki *chorio-retinitis* (Vergne), zmiany w naczyniówce obok wysokiej krótkowzroczności (Watson), zmętnienia w soczewce (Hurwitz, Vergne, Cooper, Vincent). Wreszcie donoszono o przypadkach zaćmy, a także i jaskry, jak w przypadku Roger'a, Paillas'a i Fernarier'a. Rozstrzyganie czy u podstaw przyczynowych zaćmy leżą istotnie zaburzenia wewnątrzwydzielnicze, lub czy jaskra spowodowana została nadmiernym wydzielaniem płynu w obrębie gałki ocznej, obie zaś te sprawy wzmożonym ciśnieniem śródczaszkowym, stanowić może znowu odrębny zupełnie temat, wchodzący w zakres zagadnień ściśle okulistycznych.

Właściwe przypadki pierwotnego ucisku nerwu wzrokowego opisali Wyllie, Ory, Ivimey, Aebli, Nonne.

Wyllie w przypadku pierwszym, podaje historię choroby kobiety 69-letniej. Wystąpiło u niej osłabienie wzroku, początkowo po jednej stronie, w kilka miesięcy później obustronnie. Na kilka lat przed tym chora miała przejściowo podwójne widzenie. Wziernikowaniem stwierdzono w obu tarczach zanik pierwotny. Pole widzenia uległo koncentrycznemu zwężeniu.

W przypadku drugim, u kobiety 53-letniej sprawa rozpoczęła się również okresowo nawracającym, podwójnym widzeniem. W kilka lat później wystąpiło szybko narastające pogorszenie wzroku oraz obniżenie słuchu. Tarcze nerwu wzrokowego obustronnie blade, pola widzenia zwężone. Jednostronny niedowład mięśnia prostego zewnętrznego i górnego skośnego oka. Upośledzenie słuchu pochodziło z ucha środkowego. U obu chorych stwierdzono zmiany Pagetowskie w kościach czaszki. Po wyłączeniu wszystkich innych możliwych przyczyn uznano, że upośledzenie wzroku jest wynikiem ucisku ścian zwężonych kanałów kostnych na nerw wzrokowy. Zwężenie tego kanału, jak również zmniejszenie wymiarów oczodołów, sprawdzano niejednokrotnie na czaszkach Pagetowskich *(Museum of the Royal College of Surgeons)*.

Wyllie podkreśla, że do momentu ogłoszenia tych przypadków (1923) zniekształcające zapalenie kości nie było brane pod uwagę, jako przyczyna zaniku nerwu wzrokowego, aczkolwiek uprzednio niejednokrotnie wskazywano na zmiany narządu wzroku, towarzyszące chorobie Pageta. I tak sam Paget na kilkanaście opisanych przez siebie przypadków, w czterech stwierdził ślepotę, w siedmiu zaś innych zmiany bystrości wzroku, wywołane zaburzeniami naczyniowymi.

W przypadku O r y'e g o, poza uszkodzeniem nerwu wzrokowego, nie stwierdzono innych objawów neurologicznych.

Przypadek I v m e y'a jest zupełnie nietypowy, ponieważ prawdopodobną przyczynę ślepoty tj. zmiany Pagetowskie stwierdzono u jedenastoletniego chłopca, obok objawów *leonthiasis ossea* i choroby Recklinghausena.

A e b l i w swoim przypadku pierwotnego zaniku nerwu wzrokowego wykazał rentgenologicznie wyraźne zwężenie kanałów kostnych, przez które przechodzi nerw.

O zaniku nerwu po zapaleniu pisze N o n n e. Chory jego miał także bardzo silne bóle głowy.

Ad. 3.

Najbogatsza w objawy neurologiczne, zarazem klinicznie najciekawsza, a rozpoznawczo najtrudniejsza, jest grupa trzecia. Obok ogólnych objawów wzmożenia ciśnienia śródczaszkowego występują tu zmiany ogniskowe, dające niejednokrotnie zespoły, zbliżone do guzów.

Do najcharakterystyczniejszych dla tej grupy należą przypadki ogłoszone przez S c h o e n a, V a n E e d e n a, R i e s e'go, G r u e n t h a l a i K a l n i n a.

Przypadek S c h o e n a dotyczy chorej 29-letniej, u której wystąpił zespół wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego, obustronny wytrzeszcz, niedowłady kończyn dolnych o typie kurczowym. Oprócz tego stwierdzono u niej objawy moczówki prostej. Chora miała zmiany Pagetowskie w całej czaszce, ale obmacywaniem wykazało się najwybitniejszą bolesność i zniekształcenie w okolicy czołowej.

W przypadku v a n E e d e n a u kobiety 62-letniej wystąpiły początkowo zawroty i bóle głowy, potem napady utraty przytomności, stopniowo obniżenie bystrości wzroku, zaburzenia równowagi, propulsja, objawy asynergii, upośledzenie słuchu, obniżenie pobudliwości błędnikowej, niepewność ruchów zamierzonych. Psychicznie: euforia, obok obniżenia uwagi oraz zespół Korsakowa. Rentgenogram wykazał zmiany w całej czaszce.

R i e s e, u chorego 50-letniego, znalazł zaburzenia słuchu, oczopląs, zbaczanie języka, zawroty głowy, osłabienie kończyn dolnych, zaburzenia w oddawaniu moczu (nietrzymanie). Zniekształcenia Pagetowskie dotyczyły kości tylnej jamy.

K a l n i n opisuje chorą 39-letnią z zespołem wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego, zaburzeniami połykania, mową zamazaną, zawrotami głowy. Prawa połowa twarzy asymetryczna, zanikła, język zbacza w prawo, podniebienie po prawej zwisa. Czucie po tejże stronie twarzy obniżone. Słuch upośledzony. Odruchy brzuszne zniesione. Odruch kolanowy i odruch Achillesa wygórowany. Po upływie trzech lat dołączyły się stopniowo narastające niedowłady kończyn dolnych i zaburzenia pęcherza. Zmiany Pagetowskie obejmowały całą czaszkę.

G r ü n t h a l ogłasza dwa przypadki o podobnych objawach: silne bóle głowy, zawroty, osłabienie słuchu, zaburzenie równowagi i chodu. Osłabienia wzroku. Napadowo występujące omdlenia nasuwają analogię z atakami padaczkowymi.

W większości przypadków występują zaburzenia, wskazujące na uszkodzenia w obrębie tylnej jamy (zawroty, zaburzenia równowagi, oczopląs, niezborność, chwiejność chodu itp.). Przypadek K a l n i n a przypomina zespół kąta mostowo-móżdżkowego. Objawy psychiczne, o których wspomina K a l n i n wskazywałyby na wciągnięcie w sprawę również i płatów czołowych.

Zespół z płata czołowego u kilkunastoletniego chłopca obserwował także D a v i d o f f (wykłady *Unitarian Service Committee*, Warszawa 1948). Rozpoznał on u swego chorego klinicznie guz płata czołowego, na zdjęciu zaś rentgenowskim wykryto nieoczekiwanie daleko posunięte zmiany Pagetowskie o typie *platybasii*. Częstość występowania objawów z tylnej jamy pozostawałaby w zgodzie z największym nasileniem zniekształceń kostnych w tej okolicy. Co się tyczy objawów z płata czołowego wystąpić one mogą albo na drodze ucisku bezpośredniego przerosłych kości czołowych i ciemieniowych, albo poprzez mechanizm z „*contre coup*" (w ten sposób określa S t a u d e r za K e h r e r e m, przyciśnięcie płatów czołowych do przedniej ściany jamy czaszkowej na skutek wzmożenia objętości w jamie tylnej — per analogiam z „*contre coup*" urazowym). R i e s e w swoim przypadku zaznacza, że zmiany kostne dotyczyły istotnie tylko tylnej jamy. Podobnych podkreśleń o odosobnionym zniekształcenia kości czołowych czy ciemieniowych nie spotykamy u innych autorów. V a n E e d e n i D a v i d o f f stwierdzają wyraźnie, że zmiany obejmowały czaszkę, łącznie z podstawą. Wprawdzie B r u n n e r donosił o ograniczonych zmianach w kości skroniowej (przypadek z drugiej grupy), S i c a r d i L a p l a n e opisali „*hemicraniozę*" w kościach czołowych i ciemieniowych, ale w obu tych wypadkach nie stwierdzono zespołów łączących w sobie objawy ogniskowe z objawami wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego. Można by zatem wnioskować, że do wystąpienia takiego zespołu konieczne jest rozprzestrzenienie się zmian na całą czaszkę plus wybitniejsze zniekształcenie w jednym miejscu, z zaburzeniem obrysu wewnętrznego jamy czaszkowej. Zniekształcenie ograniczone przy pozostałych niezmienionych kościach czaszki, nie jest wystarczające do wywołania objawów uciskowych. Możliwe, że przyczyną jest właśnie miękkość kości. Dopiero nasilenie się ucisku ze wszystkich stron jest w stanie wytworzyć objawy ogniskowe.

Stosunkowo dużej ilości przypadków klinicznych odpowiada bardzo mała liczba obrazów sekcyjnych. Niemniej jednak zmiany anatomo-patologiczne stanowią uzupełnienie i potwierdzenie obserwacji klinicznych.

K o c h, H a n n, M e d e a i D a F a n o opisali mikroskopowy wygląd mózgu w chorobie Pageta. M e d e a i D a F a n o znaleźli w mózgu obrzęk, oponę twardą, zgrubiałą i pozrastaną z kośćmi, oponę naczyniową zmętniałą. H a n n makroskopowo zmian nie znalazł. K o c h natomiast stwierdził spłaszczenie mózgu, szczególnie płatów czołowych od podstawy i płatów skroniowych — wdrążonych ku środkowi. Półkule móżdżku były ścieńczałe do wysokości 2,5 cm, skrzyżowanie nerwów wzrokowych spłaszczone. Nerwy wzrokowe jak i pozostałe nerwy czaszkowe zmian makroskopowych nie wykazywały.

Dokładniejszy wynik sekcji wraz z uwzględnieniem uszkodzeń mikroskopowych podał G r u e n t h a l. Przytoczone poniżej obrazy sekcyjne odpowiadają zespołowi klinicznemu dwóch ostatnich przypadków grupy III.

Czaszka w obu przypadkach wykazała zniekształcenie typowe dla *covexobasii.* Zresztą w całej czaszce stwierdzono zgrubienie, obok zmięknienia i łatwej łamliwości kości. Trzon kości klinowej rozszerzony i obrzmiały, otwór potyliczny otoczony grubym wałem kostnym przepuszczał opuszkę kciuka. Mózg spłaszczony w kierunku pionowym. Na przekrojach widoczne wybitniejsze przygniecenie podwzgórza, mostu i istoty białej w okolicy wodociągu Sylviusza. Mniejszy ucisk na bocznie położone części płata skroniowego, prawy zakręt H i p p o c a m p a i róg A m m o n a odpowiada mniejszemu wypukleniu części kostnych.

Móżdżek spłaszczony do połowy wysokości, natomiast robak i rdzeń przedłużony w okolicy oliw wykazywały stosunki normalne. Komory boczne i trzecia silnie rozszerzone (ucisk na okolicę wodociągu?) Histopatologicznie architektonika kory zachowana w mózgu dość dobrze nawet w miejscach największego ucisku przez zgrubiałą kość. W całym mózgu uderza obfita zawartość tłuszczu w komórkach nerwowych i glejowych. W pniu i zwojach podstawy zmian w obrębie komórek nie stwierdzono, gdzieniegdzie tylko drobne wybroczyny o charakterze agonalnym. Natomiast w móżdżku stwierdził G r u e n t h a l zanik komórek P u r k i n j e'go w postaci wysepkowatych ognisk mniej lub bardziej zupełnych, zależnie od siły ucisku. Zmiany te miały charakter systemowy, wybiórczy, wskazujący na wyraźnie odrębną wrażliwość tego elementu komórkowego na ucisk.

W drugim sekcjonowanym przypadku znaleziono obraz ten sam, z równie wybiórczym zanikiem komórek P u r k i n j e'go. Zaniki te za każdym razem wykazywały wyraźną zależność od siły ucisku.

Wydaje się, że systemowe zaniki w móżdżku oraz zmiany uciskowo-obrzękowe w półkulach mózgu stanowią dostateczną podstawę anatomo-patologiczną dla obserwowanych objawów klinicznych. Wyraźna przewaga objawów móżdżkowych, spotykana niemal w każdym przypadku nasilonych zmian w czaszce, odpowiadałaby wrażliwości uciskowej komórek P u r k i n j e'go. G r u e n t h a l uważa opisane przez siebie zjawisko za „przyczynek do znajomości powstawania zaników systemowych móżdżkowych" i podkreśla podobieństwo tego obrazu patologicznego do opisanego przez T h o m a s a A n d r é „zaniku blaszkowatego komórek P u r k i n j e'go".

Tak przedstawiałyby się zebrane w trzy ugrupowania zmiany neurologiczne, towarzyszące chorobie Pageta, umiejscowionej w kościach czaszki.

Wydaje mi się, że wprowadzony przeze mnie podział jest słuszniejszy niż istniejący dotychczas podział S c h u e l l e r a. Podział ten uwzględniał tylko

1. uszkodzenia nerwów czaszkowych przy zmianach w tylnej jamie czaszkowej i górnej rdzeniowej,
2. objawy sprawy chorobowej, ograniczającej przestrzeń w tylnej jamie,
3. objawy ucisku na rdzeń przedłużony.

Nie obejmuje on zatem całokształtu objawów klinicznych, spotykanych w chorobie Pageta i ogranicza się jedynie do podania podziału objawów uwzględnionych przeze mnie w grupie trzeciej.

Na podstawie powyższych przypadków można stwierdzić, że omówione objawy neurologiczne są wynikiem powoli narastającej sprawy uciskowej. Mechanizm powstawania uszkodzeń mózgu jest zawsze jednolity, przebieg sprawy — przewlekły.

Nieco inaczej przedstawia się to samo zagadnienie w obrębie kręgosłupa i rdzenia.

V

Objawy neurologiczne w chorobie Pageta umiejscowionej w kręgosłupie

Jak wynika z obrazu anatomo-patologicznego kośćca w chorobie Pageta, zmiany w kręgosłupie mogą obejmować przestrzeń dużą, powodując stopniowe powoli narastające zniekształcenie kanału kręgowego i otworów międzykręgowych. Odpowiadające temu przebiegowi zaburzenia neurologiczne w okresach początkowych przejawiają się lekkimi bólami, osłabieniem kończyn, nieznacznymi zmianami napięcia. Stopniowo, w miarę narastania sprawy chorobowej w kościach, dochodzi do pełnego zespołu uciskowego, niekiedy z charakterystycznym obrazem bloku rdzeniowego.

Może się także zdarzyć, że choroba Pageta rozwinie się w postaci monostotycznej, powodując znaczne zniszczenie jednego lub dwóch kręgów. Wtedy potrzeba tylko drobnego momentu wywoławczego, ażeby nastąpiło złamanie kręgosłupa z następowym zgnieceniem rdzenia. Ten dwojaki mechanizm powstawania uszkodzeń stanowi zasadniczą różnicę pomiędzy powikłaniami neurologicznymi w chorobie Pageta czaszki i kręgosłupa. Tym samym kliniczne przypadki choroby Pageta, umiejscowionej w kręgosłupie, przedstawiają jeszcze większą różnorodność i bogactwo objawów niż to miało miejsce w sprawach czaszkowych.

Podział tych objawów według zespołów klinicznych, daje podobnie jak w chorobie Pageta czaszki trzy grupy objawowe.

I. Grupa pierwsza: lekkie uszkodzenie rdzenia i korzonków, przejawiające się nieznacznym osłabieniem kończyn, bólami, nasileniem, osłabieniem lub nierównością odruchów, czasami niewielkimi zaburzeniami czucia. Słabe nasilenie i niepewność objawów stanowią charakterystyczną cechę tej grupy.

II. Grupa druga: przypadki wyraźnego uszkodzenia rdzenia o typie poprzecznym.

III. Grupa trzecia: przypadki uszkodzenia rdzenia o typie połowiczym. Należy podkreślić raz jeszcze, że podział ten ma za podstawę wyłącznie kliniczne zespoły objawowe. Nie przesądza natomiast mechanizmu powstawania powikłań rdzeniowych. G a r c i n, V a r a y i D i m o wyodrębniają tu trojaki mechanizm:

1. ucisk zniekształconych kręgów na korzonki i rdzeń,
2. miażdżyca naczyń rdzenia,
3. uderzenie, zgniatanej przez części zdrowe, kości, powodujące wylewy krwawe do rdzenia i następowe krwiaki lub ogniska rozmiękania.

Przypadki zaliczone przeze mnie do grupy pierwszej i drugiej dałyby się w większości wytłumaczyć takim właśnie mechanizmem, jaki G a r c i n, V a r a y i D i m o wymieniają w punkcie I. Przy czym grupę drugą należałoby uważać za dalsze stadium rozwojowe grupy pierwszej — jako wynik postępującej sprawy uciskowej. Jednak nie wszystkie przypadki grupy drugiej dadzą się wytłumaczyć tym mechanizmem, ponieważ zespół uszkodzenia poprzecznego może być wywołany także uciskiem zgniatanej kości. Przypadki objęte grupą trzecią mogą być wywołane przez uszkodzenie wtórne naczyń. I w tej grupie zachodzą jednak odchylenia na korzyść przewlekłego i narastającego ucisku. Przy tym mechanizm wtórnie naczyniowy został pomyślany przez autorów niejako *ad hoc*, na wtłumaczenie opisanego przez nich przypadku. Tkwi on właściwie w sferze przypuszczeń nie popartych sekcyjnie. Trudno więc na tej podstawie stwarzać odrębną grupę, podczas gdy podział oparty na zespołach klinicznych jest, jak się wydaje praktyczny zwłaszcza dla celów rozpoznawczych.

Mechanizm, wymieniony w punkcie 2 chwilowo pomijam.

Grupa pierwsza.

Przypadki tej grupy są z jednej strony rozpoznawczo niepewne, z drugiej trudno uchwytne i niecharakterystyczne. Piśmiennictwo nie zajmuje się przedstawianiem chorych, u których cały zespół chorobowy polega na lekkich bólach i parestezjach, lub nierówności odruchów. Niemniej jednak przy uważnym przeglądaniu wywiadów w przypadkach grupy II, można wyróżnić w nich okresy początkowe, odpowiadające takim właśnie dyskretnym objawom. W Klinice Chorób Nerwowych Uniwersytetu Warszawskiego obserwowano w ostatnich latach dwa takie przypadki. Pomimo małego nasilenia objawów klinicznych, uważam je za bardzo typowe dla wstępnych okresów narastania ucisku. Wobec braku podobnych doniesień w piśmiennictwie przytoczę je, jako kliniczne uzasadnienie wyodrębnienia grupy I.

P r z y p a d e k I.

Chora W. M., lat 67, przybyła do Kliniki 21. II. 1946 r. Skarży się na silne bóle w prawej kończynie dolnej, sięgające od okolicy krzyżowej do stopy. Kończyna ta jest słabsza. Na kończynie dolnej lewej miewa czasem uczucie drętwienia po stronie zewnętrznej uda. Dolegliwości początkowo nieznaczne, nasilają się od sierpnia tegoż roku. Wystąpiły wtedy bóle w okolicy krzyżowo-lędźwiowej. Zaburzeń w oddawaniu moczu i stolca nie było.

Badaniem przedmiotowym stwierdza się: czaszka, nerwy czaszkowe oraz kończyny górne bez zmian. Kręgosłup prosty ruchomy. Lekka boleść przy pochylaniu się ku przodowi oraz uczucie napięcia w okolicy krzyżowo-lędźwiowej. Okolica lędźwiowa kręgosłupa bolesna na ucisk i opukiwanie. Odruchów brzusznych wywołać nie można.

Kończyny dolne: prawa wykazuje obniżenie siły w obrębie uda, podudzia i w prostownikach stopy. Napięcie nie wzmożone. Lewy odruch kolanowy żywy, prawy nie daje się wywołać. Odruchów skokowych obustronnie wywołać nie można. Odruchów kurczowych nie ma. Ataksji nie ma. Czucie głębokie zachowane. Objaw Lasegue'a bardzo lekko zaznaczony po stronie prawej. Lekkie obniżenie czucia powierzchniowego po zewnętrznej stronie uda lewego.

Objawu szczytowego i objawów oponowych nie ma. Narządy wewnętrzne bez odchyleń od normy. Objawów miażdżycy naczyń tętniczych nie stwierdza się.

Płyn mózgowo-rdzeniowy przejrzysty, bez odchyleń od stanu prawidłowego. Odczyny kiłowe w płynie i we krwi ujemne. Zdjęcie rentgenologiczne wykazało: Trzon kręgu D_{11} obniżony i jakby cokolwiek rozgnieciony na boki. Struktura beleczek nierównomiernie zagęszczona. Na zdjęciu bocznym widać, że beleczki układają się w postaci pionowych pasm, między którymi zaznaczają się miejscami słabo zaznaczone, okrągławe i prostokątne przejaśnienia. Obraz posiada cechy przewlekłego procesu kostnego, w rachubę wchodzą *haemangioma cavernosum ossium* albo *ostitis deformans (morbus Paget)*.

Powtórne zdjęcie centrowane na D_{11} wykazuje: Trzon kręgu D_{11} spłaszczony z zagęszczeniem utkania w postaci ramy na obwodzie i z zagęszczeniem beleczek w części środkowej. Obraz odpowiada zmianom Pagetowskim.

W czasie pobytu w Klinice chora uskarża się na silne bóle w kończynach dolnych. 25. II. 47 r. skierowana do leczenia promieniami rentgena.

P r z y p a d e k II.

Chora R. Z., lat 85, przybyła do Kliniki 2. X. 1946 r. Skarży się na osłabienie kończyn, może chodzić tylko małymi krokami z pomocą lasek. W biodrach ma uczucie ściskania. Choroba rozpoczęła się przed trzema laty. Początkowo wystąpiły bóle w okolicy krzyża i lędźwi, następnie zaś pojawiło się stopniowe narastające osłabienie kończyn dolnych.

Badanie przedmiotowe wykazuje: czaszka i nerwy czaszkowe bez zmian. Kończyny górne bez odchyleń od stanu prawidłowego. Kręgosłup: w okolicy piersiowej łukowate skrzywienie do tyłu, miernego stopnia. W okolicy lędźwiowej wygięcie do przodu zaznaczone. Ruchomość kręgosłupa we wszystkich kierunkach prawie zupełnie zniesiona. Ruchomość ku przodowi zachowana kosztem nachylenia miednicy. Część szyjna ruchoma. Odruchy brzuszne zniesione.

W kończynach dolnych stwierdza się: uogólnione obniżenie siły, z przewagą osłabienia w obrębie zginaczy uda obustronnie. Napięcie wzmożone, szczególnie w obu mięśniach czworogłowych uda. Odruch kolanowy i odruch skokowy obustronnie wzmożone

i równe. Objawu Babińskiego ani innych objawów patologicznych nie stwierdza się. Chód spastyczno-paretyczny o laskach. Zaburzeń czucia powierzchniowego ani głębokiego nie ma. Ataksji nie ma.

Rentgenogram wykazał: Trzony kręgów od D_9 w dół i trzony kręgów lędźwiowych spłaszczone, utkanie zagęszczone, z poprzecznymi, zgrubiałymi blaszkami kostnymi, najsilniej zaznaczonymi w D_9 i D_{10}. Zmiany odpowiadają chorobie Pageta.

Stan narządów wewnętrznych bez większych odchyleń od normy. Badanie morfologiczne krwi i moczu wykazało stosunki prawidłowe. Odczyny kiłowe we krwi ujemne. Nakłucia lędźwiowego nie wykonano. Chora przebywała w Klinice do 10. II. 1946 roku. Wypisana do domu bez poprawy.

W przypadku pierwszym z odchyleń od normy występuje: obniżenie siły mięśniowej w prawej kończynie dolnej, zniesienie odruchu kolanowego po stronie tej samej, odruchów skokowych obustronnie. Zaznaczony objaw Lasegue'a po stronie prawej. Po stronie lewej obniżenie czucia dotyku na zewnętrznej stronie uda, w tej samej mniej więcej okolicy, w której chora odczuwała parestezje.

Chora ta przed przybyciem do Kliniki była leczona na prowincji z powodu zapalenia korzonków. W Klinice przed uzyskaniem zdjęcia rentgenowskiego podejrzewano początkowo rwę kulszową. Żadne z tych rozpoznań nie jest dalekie od prawdy, jeśli chodzi o typ uszkodzenia, pomyłka zachodzi tylko co do etiologii. Zespół objawów klinicznych wskazuje na uszkodzenie w zakresie dość rozległym, bo o ile zniesienie odruchu skokowego kieruje podejrzenie na splot krzyżowy, w szczególności nerw kulszowy, zniesienie odruchu kolanowego świadczy o tym, że sprawa zajmuje odcinki wyższe (L_2—L_4). Obustronność objawów, przy braku symetrii przemawia za umiejscowieniem w korzonkach. Jeżeli teraz zestawi się obraz kliniczny z rentgenologicznym („rozszerzenie z rozgnieceniem na boki trzonu kręgu D "), to uderza zgodność pomiędzy umiejscowieniem zmian w kręgosłupie, a objawami chorobowymi. Rdzeń kręgowy kończy się mniej więcej na wysokości drugiego kręgu lędźwiowego. Im niższe są odcinki kręgosłupa, tym bardziej skośnie przebiegają korzonki nerwowe, zdążając do odpowiedniego otworu kręgowego. Na wysokości trzonu 11 kręgu grzbietowego przebiegają w kanale nie tylko korzonek XI i XII piersiowy, alę także I, II i III lędźwiowe (B i n g, R a u b e r - K o p s c h). Załóżmy teraz, że ucisk zgniatanego kręgu działał na przestrzeń nieco większą, niż pionowy wymiar trzonu (co zresztą niewątpliwie zgodne jest z rzeczywistością kliniczną), a uszkodzenie obejmie wtedy i sąsiadujące korzonki wyższe i niższe.

Przy uszkodzeniu korzonków D_9, L_5 nastąpi zniesienie odruchów brzusznych (dolnych i środkowych), obniżenie czucia na zewnętrznej powierzchni uda lewego (L_2, L_4), oraz osłabienie siły mięśniowej i zniesienie odruchów.

Jest to więc przykład działania uciskowego zmienionego kręgosłupa na korzonki nerwowe. To, że zniekształcenia są niewielkie, a co za tym idzie

ucisk dość słaby, to, że zmieniony odcinek położony jest stosunkowo blisko końca rdzenia i że warstwa korzonków między ścianami kanału a rdzeniem jest tu dość gruba, tłumaczy dlaczego ucisk zadziałał przede wszystkim na korzonki.

Nieco inaczej przedstawia się sprawa w przypadku drugim.

Tutaj, u chorej występuje ledwie zaznaczony, ale już dający się określić, zespół zaburzeń kurczowych. Siła jest również obniżona, ale napięcie wzmożone, odruchy wygórowane, chód o typie kurczowym. W rentgenogramie zmiany obejmują odcinek rozległy i można przypuszczać, że na przestrzeni tej rozpoczyna się już słaby, ale narastający ucisk rdzenia. W miarę rozwoju sprawy kostnej objawy będą się prawdopodobnie nasilać i z czasem dadzą obraz charakterystyczny dla przypadków grupy drugiej. Obserwacja taka musiałaby się jednak rozciągnąć na kilka, jeżeli nie na kilkanaście lat, a w danym przypadku, podeszły wiek chorej uniemożliwiłby ją prawdopodobnie w niedługim czasie.

Niemniej oba te przypadki stanowią jakby kliniczny wstęp do zespołów objawowych grupy drugiej, do omówienia której przejdę z kolei.

Grupa tych przypadków jest szczególnie cenna, nasilenie objawów było tu powodem dokonania zabiegu chirurgicznego, co pozwoliło uchwycić „*in vivo*" obraz anatomo-patologiczny choroby. Obejmuje ona przypadki poprzecznego uszkodzenia rdzenia, wywołanego uciskiem przerosłych kręgów.

Pierwsze opisy przypadków tego rodzaju zawdzięcza się Wyllie. Są to zarazem zdaniem autora, pierwsze w ogóle doniesienia o powikłaniach tego rodzaju. W rzeczywistości pierwszą chronologicznie wzmiankę o objawach rdzeniowych w chorobie Pageta podali Medea i da Fano w r. 1906. W przypadku ich jednak nasilenie objawów jest niewielkie, odpowiadające raczej zespołom grupy pierwszej, nadto zaś sami autorzy nie są pewni czy znalezione zmiany anatomo-patologiczne można złożyć w całości na karb procesu uciskowego, czy też raczej zaburzeń naczyniowych.

Pierwszy przypadek opisany przez Wyllie dotyczy chorego w wieku lat 69. Choroba rozpoczęła się bólami i parestezjami w kończynach dolnych, typ bólów przypominał rwę kulszową. Stopniowo dołączyło się osłabienie kończyn dolnych, nabierające zwolna charakteru niedowładu kurczowego. Później pojawiły się bóle opasujące. Taki stan rzeczy trwał około dwóch lat. Nagle wystąpiło zupełne pogorszenie: całkowite porażenie poprzeczne kończyn dolnych z zaburzeniami w oddawaniu moczu i stolca. Klinicznie stwierdzono kurczowe porażenie kończyn dolnych, ze zniesieniem czucia powierzchniowego i głębokiego od wyrostka mieczykowatego ku dołowi. Płyn mózgowo-rdzeniowy wykazał zmiany typowe dla „bloku" kanału kręgowego. Na podstawie rentgenogramu odnosiło się wrażenie zmian nowotworowych w obrębie kręgów D_4, D_5. Wykonano laminektomię na tejże wysokości. Stwierdzono znaczny przerost i zgrubienie łuków, brak tętnienia opon, spłaszczenie makroskopowe rdzenia. Chory zmarł po zabiegu. Na sekcji wykazano zwężenie kanału od D w dół. Opona miejscami zrośnięta z kością. Przestrzeń nadoponowa zniesiona. W dolnej części trzonu D_6 i D wystające

do wnętrza kanału ekzostozy, powodujące znaczniejsze zgniecenie rdzenia. Trzon D_{11} zgnieciony i zepchnięty do tyłu, spowodował prawdopodobnie nagłe wzmożenie ucisku. Obraz mikroskopowy kości odpowiada chorobie Pageta.

W przypadku drugim tegoż autora, u chorego 55-letniego wystąpiły bóle i parestezje w kończynach dolnych. Stopniowo dołączyło się obniżenie siły mięśniowej i zaburzenia zwieraczy. Rozwój choroby trwał dwa lata. Klinicznie stwierdzono obniżenie czucia powierzchniowego od II żebra ku dołowi oraz kurczowy niedowład obu kończyn dolnych. Rentgenogram wykazał zmiany Pagetowskie w obrębie górnego kręgosłupa grzbietowego. Wykonano laminektomię na poziomie D_2—D_4. Kość zgrubiała o miękkiej spoistości odsłoniła oponę przyrośniętą, o ledwo zaznaczonym tętnieniu. Rdzeń spłaszczony. Podczas zabiegu tętnienie nasila się i stopniowo dochodzi do normy. Po upływie dwóch miesięcy wyraźna poprawa kliniczna.

Podobny przypadek opisuje Petit-Dutaillis, Marchand i Calderon. Na początku choroby u ich chorego występują bóle i parestezje w kończynach dolnych. Rozwój choroby trwa około dwóch lat. Potęgujące się osłabienie kończyn doprowadza do porażenia poprzecznego kurczowego. W płynie zespół „bloku". Lipiodol podany podpotylicznie zatrzymał się na wysokości D_3. Obraz rentgenologiczny mało typowy, ale równocześnie wykrywa się w kościach długich zmiany Pagetowskie. Wykonano laminektomię w zakresie D_3—D_8. Stwierdzono ucisk kości na opony i rdzeń. Po zabiegu tętnienie opon poprawiło się. Klinicznie wyraźna poprawa.

Ardin-Delteuil, Azoulay i Lagrot obserwowali chorego z osłabieniem kończyn i zwieraczy. W ciągu dwóch lat wytworzył się niedowład kurczowy z zaburzeniami czucia. Zmiany Pagetowskie na dużej przestrzeni kręgosłupa lędźwiowego i grzbietowego, wykazano rentgenologicznie.

Nonne stwierdził u chorego zespół poprzecznego porażenia kończyn dolnych bez objawów bloku. Wobec nasilenia się sprawy wykonano laminektomię, po uprzednim stwierdzeniu rentgenologicznym choroby Pageta. Po zabiegu wybitna poprawa.

Vincent, Langeron i Lemaitre opisują podobny przypadek porażenia kończyn dolnych, zakończony zabiegiem operacyjnym i w jego następstwie wyzdrowieniem.

Przytoczone przykłady operacyjne stanowią przekonywujący dowód, że pomiędzy nasileniem się zniekształceń kostnych, a obrazem klinicznym istnieje prosta zależność przyczynowa. Wolnemu rozwojowi zmian kostnych odpowiadają kilkoletnie historie chorób, załamaniu kręgów nagłe pogorszenia. Okresy początkowe, ze słabymi objawami niedowładu (ucisk na rdzeń), lub bólowymi (ucisk na korzonki), wskazują na pierwotną przynależność tych przypadków do wyodrębnionej przeze mnie grupy pierwszej.

Nie zawsze typowy obraz rentgenologiczny (Wyllie) podkreśla trudności rozpoznawcze. Objawy kliniczne mogą naśladować do złudzenia sprawy nowotworowe. W rozpoznaniu różnicowym choroba Pageta brana jest pod uwagę rzadko i to tym mniej, im większe jest nasilenie objawów klinicznych. Tymczasem na podstawie przytoczonych powyżej przykładów uzyskujemy wskazówki praktyczne dla rozpoznawania powikłań choroby Pageta. Podeszły wiek chorego, powolny, długotrwały rozwój dolegliwości, powinny skierować podejrzenia na tę rzadką, ale przecież realną możliwość. O właściwym rozpoznaniu decyduje rentegenogram lub zabieg operacyjny i badanie mikroskopowe.

Jeszcze większe trudności rozpoznawcze niż w dwóch poprzednich, napotkać można w grupie trzeciej.

Jako przykładowe przypadki tej grupy przytoczę doniesienie autorów francuskich oraz obserwacje przeprowadzone nad chorą Kliniki Chorób Nerwowych U. W.

Garcin, Varay i Dimo ogłosili następujący przypadek: chory lat 61 zgłasza się z objawami połowiczego uszkodzenia rdzenia. Wysokość zaburzeń czucia odpowiada poziomowi C_4. Choroba rozpoczęła się przed sześciu laty. Nagle, wśród zupełnego zdrowia, chory schodząc ze schodów stracił władzę w kończynach, osunął się i stracił przytomność. Wystąpiło porażenie wszystkich czterech kończyn. Po upływie kilku dni powróciła ruchomość kończyn po jednej stronie. Po stronie przeciwnej ustaliły się niedowłady oraz zaburzenia czucia powierzchniowego i głębokiego. Po stronie uruchomionej wystąpiły zaburzenia czucia bólu i temperatury. W rentgenogramie stwierdzono odwapnienie 3,4 i 5 kręgu szyjnego, zgniecenie i przesunięcie do tyłu kręgu 4 szyjnego. Pozostałe kręgi wykazują lekko zaznaczone cechy choroby Pageta.

Autorzy tłumaczą objawy kliniczne następująco: przed 6 laty uległ zgnieceniu i załamaniu krąg C_4. Pod wpływem nagłego ucisku nastąpiło uszkodzenie rdzenia, w połączeniu z dużym wylewem krwawym do tkanki nerwowej. Rozległemu uszkodzeniu towarzyszyły zaburzenia ogólne oraz porażenie wszystkich kończyn. Stopniowe wsysanie się wylewu spowodowało częściowe cofnięcie się porażeń po ustąpieniu obrzęku obocznego. Pozostałe zniszczenia przyczyniły się do ustalenia zespołu Brown - Séquarda, jako postaci zejściowej poprzednich zaburzeń. Tłumaczenie to, zdaniem autorów, jedynie usprawiedliwia zmniejszenie obszaru zniszczenia i cofanie się objawów klinicznych.

Jest to zarazem przykład nowego w chorobie Pageta mechanizmu powstawania uszkodzeń tkanki nerwowej poprzez uszkodzenie naczynia i krwotok.

Historia choroby kobiety obserwowanej w Klinice Neurologicznej U. W. przedstawia się następująco:

T. M., lat 73, przybyła do Kliniki w sierpniu roku 1940. Choroba rozpoczęła się mniej więcej pół roku temu bólami i obrzękiem lewej kończyny dolnej. Po pewnym czasie wystąpiły bóle w górnej kończynie lewej oraz w kończynie dolnej prawej. Siła mięśniowa tych kończyn wyraźnie osłabła. Dłonie bardzo zeszczuplały. Dolegliwości nasilają się stopniowo.

Badanie kliniczne wykazało: W zakresie narządów wewnętrznych, poza słabo słyszalnym szmerem na koniuszku serca, nie ma innych odchyleń od normy. W obrębie czaszki i nerwów czaszkowych zmian patologicznych nie stwierdzono.

W kończynach górnych: po stronie lewej niedowład odsiebnych grup mięśniowych: mięśni międzykostnych, oraz prostowników i zginaczy nadgarstka. Mniejszego stopnia niedowład mięśni nawracających przedramienia po tejże stronie. Mięśnie barku zachowane dobrze. W obrębie mięśni dłoni widoczne zaniki mięśniowe. Po stronie prawej nie stwierdza się obniżenia siły. Odruchy obustronnie wygórowane, po stronie prawej jakby nieco żywsze niż po lewej. Czucie głębokie i powierzchniowe nieupośledzone. Próby móżdżkowe wypadają ujemnie. Odruchów brzusznych wywołać nie można. Sztywności karku, ani innych objawów oponowych nie ma.

W kończynach dolnych: obustronny niedowład, wyraźniejszy po stronie lewej, gdzie najbardziej są dotknięte prostowniki i zginacze uda, mniej wyraźnie aczkolwiek również osłabione prostowniki i zginacze stopy, oraz zginacze podudzia. Stosunkowo dobre przywodziciele uda i prostowniki podudzia. Po stronie prawej osłabione wybitniej zginacze i prostowniki uda. Odruch kolanowy lewy żywszy niż prawy. Odruch skokowy lewy żywszy niż prawy. Objaw Babińskiego dodatni po lewej. Objaw Rossolimo dodatni po lewej. Innych objawów kurczowych nie ma. Czucie głębokie obustronnie zachowane. Czucie powierzchniowe obniżone po stronie lewej od poziomu D_8 ku dołowi. Chód kończyną lewą kurczowy, obustronnie niedowładny. Próba na ataksję obustronnie ujemna. Próba Queckenstedta przy nakłuciu lędźwiowym wypadła prawidłowo. Ciśnienie płynu mózgowo-rdzeniowego 40/0. Badanie laboratoryjne wykazało w płynie stosunki prawidłowe. Odczyny kiłowe w płynie i krwi ujemne.

Zdjęcie kręgosłupa szyjnego wykazało: Tarcza między trzonami C_6 i C_7 zwężona. W trzonach widoczne liczne drobne ogniska rozrzedzeń ograniczone nie ostro. Otoczenie tych ognisk wykazuje częściowe zwapnienie. Rozrzedzenie dotyczy także dolnego brzegu kręgu C_5. Uwapnienie części szyjnej kręgosłupa zmniejszone. Obraz odpowiada chorobie Pageta. Chora pozostawała do dnia 12. XI. 40 roku w obserwacji. Została wypisana bez poprawy.

Przybyła do Kliniki powtórnie w styczniu roku 1941. W ciągu dwóch miesięcy spędzonych w domu nastąpiło stopniowe pogorszenie. Powtórne badanie kliniczne wykazało: Czaszka i nerwy czaszkowe bez zmian.

Kończyny górne: obustronnie zaznaczony niedowład, ale wyraźnie większy po stronie lewej. Grupy odsiebne mięśni najsłabsze. Zaniki mięśni międzykostnych i obu kłębów po stronie lewej. Przedramię lewe zarówno po stronie dłoniowej jak i grzbietowej z wyraźnymi zanikami. Mięśnie ramienia zanikłe najmniej, ale i tu zaniki zaznaczone. Ustawienie lewej dłoni z tendencją do szponowatości. Drobne drżenia wiązkowe obserwuje się w obrębie odwracacza przedramienia. Po stronie prawej słabo zaznaczone zaniki w mięśniach dłoni i lekko w mięśniach przedramienia. Badanie elektryczne zanikowych grup mięśniowych wykazało obniżenie pobudliwości elektrycznej, wybitniejsze po stronie lewej. Odczynu zwyrodnienia nie stwierdzono. Z wyjątkiem nadgarstków napięcie obustronnie wzmożone. Odruchy ścięgniste i okostnowe obustronnie wygórowane wydają się równe. Ataksja i próby móżdżkowe prawidłowe.

Kończyny dolne: obustronny niedowład, wybitniejszy po stronie lewej. Napięcie po lewej większe niż po prawej. Odruch kolanowy lewy żywszy niż prawy. Odruch skokowy lewy żywszy niż prawy, kloniczny. Objaw Babińskiego dodatni obustronnie, objaw Rossolimo dodatni po lewej. Po stronie lewej od czasu do czasu występuje samoistne zgięcie tej kończyny. Odruch obronny udało się wywołać mniej więcej do wysokości 2/3 dolnych uda lewego.

Zaburzenia czucia od poziomu C_5—C_6 ku dołowi: po stronie prawej zaburzone czucie bólu i temperatury, po stronie lewej czucie głębokie i czucie dotyku. Rentgenogramu powtórnie nie wykonywano.

Chorą naświetlano promieniami Rentgena i 14. II. 41 r. wypisano do domu, z samopoczuciem nieco lepszym, chociaż bez przedmiotowej poprawy.

Streszczając odchylenia od normy, u chorej tej stwierdzamy: niedowłady wszystkich kończyn o charakterze kurczowym, z wyraźną przewagą strony lewej. W kończynie górnej niedowłady zajmują przede wszystkim odcinki odsiebne. Na współistnienie sprawy, toczącej się w neuronie obwodowym koń-

czyny górnej (szczególnie lewej), wskazują zaniki mięśniowe, połączone z obniżeniem pobudliwości elektrycznej i drżeniami włókienkowymi, które można już obserwować w niektórych grupach mięśniowych.

Zaburzenia czucia niewyraźne i nietypowe w badaniu pierwszym, występują wyraźniej przy drugim pobycie chorej w Klinice. Można rozpoznać zatem zespół Brown-Séquarda, klasyczny co do rozmieszczenia zaburzeń czucia, natomiast nieco zatarty w rozłożeniu objawów ruchowych. Te ostatnie nie tracąc przewagi po stronie lewej (właściwej w stosunku do obniżenia czucia dotyku i głębokiego), uogólniają się także i na stronę prawą.

Wykształcony obraz kliniczny przedstawia podobieństwo z przypadkiem Garcin'a, Varay'a i Dimo, występują tu jednak pewne różnice, które nadają mu charakter zespołu zupełnie nowego w piśmiennictwie choroby Pageta.

Podobieństwo stanowi zespół Brown-Séquarda, ale o odwróconym przebiegu klinicznym. U wzmiankowanych autorów zespół ten występuje jako postać zejściowa, istniejącego uprzednio porażenia czterech kończyn. W naszym przypadku uszkodzenie połowicze narasta stopniowo i wykształca się z zaburzeń, które tak w okresie początkowym, jak i późniejszym, mają ciągłe tendencje do zajęcia strony przeciwnej. U autorów francuskich sprawa występuje nagle. Tłumaczenie mechanizmu powstawania objawów wylewem krwi do rdzenia, na skutek nagłego załamania kręgów, wydaje się w ich przypadku słuszne. W przypadku naszej chorej sprawa przebiega przewlekle. Wobec rozgałęzienia sieci naczyniowych w rdzeniu, trudno wytłumaczyć sobie przebieg sprawy połowiczym niedokrwieniem na skutek ucisku tętnic rowkowych na tej wysokości (Ranson, Hiller, Pollak). Stopniowe narastanie objawów przypomina zespoły z grupy I i II, a różni się tylko połowiczością. Czy możliwe jest istnienie bocznej ekzostozy, która spowodowałaby na pewnej przestrzeni wybiórczy ucisk połowy rdzenia? Przypuszczenie takie wydaje się może na pierwszy rzut oka nieco dowolne, ale z jednej strony tylko w ten sposób da się wytłumaczyć przebieg sprawy chorobowej, z drugiej strony tego rodzaju zjawisko w kręgosłupie Pagetowskim zostało już raz opisane. Mianowicie Wyllie w pierwszym z cytowanych przypadków, stwierdził na wewnętrznej powierzchni kręgosłupa ekzostozy zwężające nierównomiernie światło kanału. Rentgenowski obraz przyżyciowy bynajmniej nie ujawnił tego zniekształcenia. Wystarczy więc przyjąć tylko nieco bardziej boczne umiejscowienie tego zgrubienia kości, by otrzymać obraz połowiczego ucisku na rdzeń. W przypadku częściowego rozrostu ekzostozy na stronę przeciwną mogą się pojawić słabsze objawy uciskowe także po drugiej stronie ciała (rozprzestrzenienie zaburzeń ruchowych).

W zestawieniu z przypadkiem autorów francuskich największą różnicę w obrazie klinicznym stanowią zaniki mięśniowe, występujące u chorej T. M.

w obrębie kończyn górnych, szczególnie lewej. Wprawdzie Garcin, Varay i Dimo nadmieniają w jednym miejscu, że w ich przypadku dało się zauważyć lekkie zmniejszenie objętości mięśniowej („*une légère amyotrophie diffuse*") w kończynie porażonej, oraz obecność drżeń włókienkowych w ramieniu i przedramieniu, nie poświęcają jednak temu zjawisku większej wagi, prawdopodobnie ze względu na małe nasilenie objawów. Tymczasem w naszym przypadku zaniki rzucają się w oczy na równi z objawami połowiczego uszkodzenia rdzenia.

(W okresie początkowym choroby, kiedy rozłożenie zaburzeń ruchowych i czuciowych nie było jeszcze tak wyraźne, w rozpoznaniu różnicowym brano pod uwagę nawet *sclerosis lateralis amyotrophica*).

Zaniki te mają cechy zwyrodnieniowe i (wobec braku zaburzeń czucia o typie obwodowym w zajętych częściach kończyn) świadczą o uszkodzeniu komórek rogów przednich.

W kazuistyce choroby Pageta zespół tego rodzaju i o takim nasileniu nie był dotychczas spotykany. Należy sądzić, że spowodowany on został uciskiem zmienionych kręgów na zgrubienie szyjne rdzenia. Przewaga zaników w kończynie lewej potwierdzałaby pogląd o istnieniu bocznej ekzostozy.

To, że u Garcin'a, Varay'a i Dimo sprawa zanikowa wystąpiła tak nieznacznie (przy podobnym, choć nieco wyższym umiejscowieniu zniekształceń kostnych) można by tłumaczyć odrębnością mechanizmu: krwotok i ewentualna blizna zajęły mniejszą przestrzeń niż narastający ucisk kostny.

Wzmożenie odruchów i inne cechy kurczowe w obrębie kończyn górnych u chorej T. M. dadzą się wyjaśnić uciskiem także i wyższych odcinków rdzenia, niż te którym odpowiadają odruchy ze ścięgien mięśni dwu i trójgłowego. (Zmiany chorobowe można wykryć na rentgenogramie w całym prawie kręgosłupie szyjnym).

Dla całości omawianego zagadnienia, tj. objawów neurologicznych w chorobie Pageta, przypadek ten ma znaczenie szczególnie ważne. Wskazuje on jak narasta bogactwo objawów klinicznych (a tym samym zwiększają się możliwości pomyłek rozpoznawczych) nie tylko w zależności od mechanizmu powstawania ucisku, od wielkości i typu zniekształcenia, lecz także i od wysokości (poziomu) na którym zniekształcenie to się rozwinie.

VI

Etiologia choroby Pageta a objawy neurologiczne

Podkreślenie ścisłego związku przyczynowego pomiędzy zniekształceniem kości Pagetowskiej, a występowaniem objawów neurologicznych, staje się właściwie słowną formalnością, którą zamierzam wypełnić w zakończeniu. Zarówno nieliczne obrazy sekcyjne, jak i stosunkowo liczne, uwieńczone czę-

stokroć dobrym skutkiem, zabiegi operacyjne świadczą o tym ponad wszelką wątpliwość. Potwierdzają ten związek także i inne spostrzeżenia kliniczne: zależność pomiędzy umiejscowieniem zniekształceń kostnych, a występowaniem zespołów objawowych.

W świetle faktów klinicznych, obserwacji operacyjnych i obrazów sekcyjnych do przeszłości należy zaliczyć próby uzależnienia objawów neurologicznych od tego samego czynnika etiologicznego co i zmiany w kościach.

I tak przeszła do lamusa zarzuconych teorii hipoteza pochodzenia kiłowego zniekształcającego zapalenia kości i towarzyszących mu objawów neurologicznych. (Cecil, Lannelongue, Fourier, Valery-Radot, André Léri, Mathieu, Guillain, Péron i inni). Podzieliły jej los teorie urazowa i toksyczna oraz endokrynologiczna. (Hauser, Moron, Moehling, Murphy, Laederich, Beauchesne, Kienbock).

Przeminęła także teoria *„trophoneurozy"*, podjęta przez Bascouret i Decourt, a także Klippela i Weila. Autorzy ci dopatrując się w przebiegu choroby Pageta objawów zaburzenia czynności układu wegetatywnego, usiłowali umiejscowić przyczynę schorzenia w ośrodkach wegetatywnych mózgowo-rdzeniowych. Niektóre ze spostrzeganych objawów neurologicznych podciągali również pod ten wspólny mianownik, uważając je za potwierdzenie swego przypuszczenia. Lancereaux wypowiadał się wręcz za pochodzeniem choroby Pageta z ośrodkowego układu nerwowego.

O ile etiologia choroby Pageta nie została po dziś dzień rozstrzygnięta, to przynajmniej pochodzenie objawów neurologicznych przestało być zagadką. Niezupełnie jednak: z teorii przyczynowych choroby Pageta przetrwała jedna i pojawiając się co pewien czas w piśmiennictwie, usiłuje sobie przywłaszczyć także i część przynajmniej objawów neurologicznych.

Jest to stara historycznie i wielokrotnie omawiana teoria miażdżycowa. Współistnienie miażdżycy tętnic w przypadkach choroby Pageta, a także obecność zmienionych miażdżycowo naczyń w dotkniętych zniekształceniem kończynach zauważono już od dawna. Omawiali możliwość związku przyczynowego pomiędzy tymi schorzeniami: Léri, Mathieu, Guillain, Amorim, Elejade, Béclére i inni. Zagadnienie to, w odróżnieniu od teorii wymienionych poprzednio, jest o tyle istotne, że miażdżyca tętnic wywołuje w ośrodkowym układzie nerwowym zmiany, które klinicznie dają nieraz objawy podobne do niektórych zaburzeń nerwowych, obserwowanych w przebiegu choroby Pageta. Zwłaszcza towarzyszące jej czasami nadciśnienie może spowodować zespoły, naśladujące do złudzenia sprawy uciskowe w obrębie czaszki. Sprawa nie przestawała być żywo aktualna aż do chwili, kiedy obserwacje operacyjne i sekcyjne rozwiały mit o nieszkodliwej miękkości kości Pagetowskiej.

Ponieważ jednak rola miażdżycy w powstawaniu choroby Pageta nie została ostatecznie określona, zagadnienie to powraca jeszcze co pewien czas. Wraz z nim podnoszone są zarzuty przeciwko poglądom na powstawanie objawów neurologicznych. Czy istotnie tylko i wyłącznie zniekształcenia kostne są przyczyną tych objawów? Czy też proces naczyniowy równolegle ze zmianami w kości, wywołuje zmiany w tkance nerwowej, zupełnie niezależnie od ucisku?

W latach ostatnich (1942) Marianne Cornevin w swej pracy: „Uszkodzenie układu naczyniowego w przebiegu choroby Pageta" porusza znowu tę sprawę w następujących słowach: „rola uszkodzenia układu naczyniowego w występowaniu pewnych zaburzeń czuciowych pod postacią głuchoty, zawrotów, braku węchu, a przede wszystkim niedowidzenia, może być wykazana w niektórych przypadkach i powinna być wzięta pod uwagę na równi z innymi przytoczonymi mechanizmami, w szczególności uciskowymi w następstwie przerostu kości". Sformułowanie to jest ostrożne. Trudno mu się w zasadzie przeciwstawić w sposób kategoryczny. Wiek występowania miażdżycy i choroby Pageta pokrywają się przeważnie ze sobą. Objawy są podobne i istotnie mogą zachodzić przypadki, w których przeprowadzenie różnicowania natrafi na znaczne trudności. Praktyka kliniczna wykazuje jednak, że sprawy te w poszczególnych przykładach są zupełnie możliwe do wyodrębnienia. Stawianie w jednym rzędzie obu przyczyn: zniekształceń kostnych i zaburzeń naczyniowych wydaje się zatem odnawianiem starych błędów.

Cornevin ogłasza 12 przypadków choroby Pageta ze współistniejącą miażdżycą tętnic. Jest to choroba Pageta uogólniona, dotycząca rozmaitych części kośćca. W sześciu przypadkach występują objawy ze strony układu nerwowego: gwałtowne bóle głowy, głuchota, bladość tarczy nerwu wzrokowego, wylewy krwawe w dnie oka, osłabienie wzroku, zawroty głowy, zaburzenia pamięci.

Jest rzeczą charakterystyczną, że chociaż miażdżyca została stwierdzona we wszystkich 12 przypadkach, wymienione objawy wystąpiły tylko tam, gdzie równocześnie zauważono zajęcie kośćca czaszki. Tam, gdzie czaszka wolna była od zniekształceń, nie wykazano zaburzeń neurologicznych. Ten zbieg okoliczności, nie stanowiący bezpośredniego dowodu, jest jednak dość uderzający i dziwne jest, że uszedł on uwagi autorki. Dowodem rozstrzygającym byłoby badanie histopatologiczne mózgu i znalezienie ognisk naczyniowopochodnych. Tymczasem w obrazach sekcyjnych choroby Pageta przeważają, jak dotąd raczej zmiany uciskowe.

W warunkach klinicznych trzeba poszukać innego kryterium rozpoznawczego: w przypadkach, w których objawy neurologiczne nie dają się wytłumaczyć umiejscowieniem i nasileniem zmian kostnych, a w których równocześnie występuje miażdżyca tętnic, można przyjąć ją za właściwą przyczynę

zaburzeń. Nie należy jednak mówić wtedy o objawach neurologicznych w chorobie Pageta, lecz o objawach neurologicznych w przebiegu miażdżycy tętnic. I na odwrót: w przypadku, gdzie obok rozsianej sprawy naczyniowej, ściśle umiejscowiona choroba Pageta daje odpowiedni do umiejscowienia zespół objawów neurologicznych, należy uważać ją za właściwą przyczynę tego zespołu.

VIII

Wnioski końcowe

Rozważania powyższe można streścić w następujących wnioskach końcowych:

1. Właściwe objawy neurologiczne w chorobie Pageta są to objawy przyczynowo zależne od zniekształceń kostnych.
2. Stopień nasilenia i postać zniekształceń kostnych decyduje o typie zmian neurologicznych i ich klinicznym przebiegu.
   a) rozlanym i rozległym zgrubieniom kostnym towarzyszą objawy ogólne wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego lub procesu uciskowego rdzenia.
   b) zniekształceniom ograniczonym i umiejscowionym odpowiadają objawy ogniskowe.
3. Objawy neurologiczne w chorobie Pageta nie mają cech charakterystycznych dla tego cierpienia, ani nie tworzą odrębnych zespołów.
4. Zmiany w układzie nerwowym powstają:
   a) przez powoli narastający bezpośredni ucisk kości na tkankę nerwową,
   b) wskutek nagłego urazu (zgniecenia lub przerwania) i załamania się zniszczonych kości,
   c) przez gwałtowne uszkodzenie naczynia z następowym wylewem krwawym do tkanki nerwowej.
5. Objawy mózgowe w przebiegu choroby Pageta narastają przeważnie w sposób przewlekły.
6. Zaburzenia rdzeniowe mogą się zaczynać przewlekle lub ostro.
7. Wczesne okresy sprawy uciskowej w rdzeniu, wywołanej chorobą Pageta, odznaczają się bardzo słabymi, banalnymi i niezwykle powoli narastającymi objawami, najczęściej ze strony korzonków nerwowych.
8. Stwierdzenie roli choroby Pageta w procesach uciskowych mózgu, rdzenia i nerwów obwodowych, ma praktyczne znaczenie dla rozpoznawania zmian chorobowych w tych narządach u chorych w podeszłym wieku.

Streszczenie

Objawy neurologiczne w chorobie Pageta pozostają w związku przyczynowym ze zniekształceniami kostnymi. Przerosła kość, zmniejszając objętość jamy czaszkowej, kanału kręgowego i kanałów dla nerwów powoduje zmiany

uciskowe w mózgu, rdzeniu i nerwach obwodowych. Występowanie objawów neurologicznych zależy od szybkości rozwoju, nasilenia oraz umiejscowienia zniekształceń kostnych. Sprawy uciskowe w mózgu i nerwach obwodowych cechują się powolnym narastaniem objawów klinicznych. W rdzeniu obraz chorobowy powstać może przewlekle lub ostro. Wielka różnorodność objawów klinicznych utrudnia niejednokrotnie postawienie właściwego rozpoznania. W celu ułatwienia orientacji w materiale klinicznym zaproponowano podział na następujące grupy objawowe:

I. Sprawy czaszkowe:

A. Zaburzenia o charakterze rozlanym, związane z podniesieniem ciśnienia czaszkowego.

B. Uszkodzenia II i VIII nerwu czaszkowego.

C. Zaburzenia o cechach ogniskowych.

II. Sprawy rdzeniowe:

A. Lekkie uszkodzenie rdzenia i korzonków, o charakterze rozlanym.

B. Uszkodzenie rdzenia poprzeczne.

C. Uszkodzenie rdzenia połowicze.

W obrębie tej trzeciej grupy rdzeniowej przedstawiono nowy zespół objawów, spowodowany umiejscowieniem zmian kostnych na poziomie zgrubienia szyjnego rdzenia. Podkreślono także znaczenie praktyczne, jakie dla diagnostyki klinicznej ma stwierdzenie roli choroby Pageta w procesach uciskowych mózgu i rdzenia, u chorych w podeszłym wieku.

PIŚMIENNICTWO

Ardin-Delteuil, Azoulay, et Lagrot. Maladie osseuse de Paget et paraplégie hyperspasmodique en flexion. Bulletins et mémoires de la Soc. Méd. des Hop. de Paris. 1923, str. 920. — *Bascourret et Decourt J.* Les poussées évolutives de la maladie de Paget. Revue Neur., 1929, str. 717, t. I. — *Cohn H.* Metatraumatische Ostitis Deformans Paget. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., t. 114, str. 302. — *Cornevin M.* L'Atteinte du systéme arteriel au cours de la maladie du Paget, Paris, 1942. — *Corning H. K.* Lerb. d. topogr. Anatomie. München, 1939, str. 614. — *Dandy W. F.* Hirnchirurgie. Leipzig, 1938. str. 769. *Delherm et Thoyer.* Contribution à l'étude radiologique de la maladie de Paget. Bull. et Mém. de la Soc. de Radiol. Méd. de France. t. 9, str. 54, 1921. — *Van Eeden J.* Isolierte Pagetsche Erkrankung des Schädels mit Stirnhirnerscheinungen. Jahrb. f. Psych. u. Neurol., t. 46, str. 53. — *Frangenheim P.* Ostitis Deformans Paget nud Ostitis Fibrosa Recklinghausen. Ergebn. d. Chirurg. u. Ortop. t. 14, str. 1. — *Freund E.* Zur Frage der Ostitis Deformans Paget. Virchows Arch. t. 1. str. 274. 1929. — *Garcin R., Varay A., Hadji Dimo.* Effondrement vertébral aigu au cours d'une maladie osseuse de Paget. Revue Neurologique 1937 t. 67. str. 761. — *Gregg D.* Neurologic symptoms in osteitis deformans. Arch. of Neurol. a. Psych. t. 15, str. 613. 1926. — *Grosz K.* Zur

Klinik der Ostitis Deformans. (Paget) des Schädels. Zeitschr. f. d. ges. Neur. 1921, str. 465. t. 73. — *Grünthal E.* Ueber den Hirbefund bei Pagetscher Krankheit des Schädels. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. t. 136. 1931, str. 656. — *Guillain G. i Péron N.* Sur un cas d'association de tabes et de maladie osseuse de Paget. Ann. de Med. T. 18. Nr 3, Str. 167. 1925. — *Hiller F.* Rückenmark. Krankheiten des Nervensystems. Altenburger, Bing u. A. Berlin. 1939, str. 188. — *Ivimey M.* A case of antypical iuvenile Paget's disease with cranial involvement. Journ. Nerv. Dis. t. 68, str. 602. — *John E. Strasser U.* Zur Aetiologie, Klinik und Therapie des Ostitis Fibrosa (Paget). Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk., 1927. t. 97. str. 81. — *Kaufman M.* Psychosis in Paget's Disease. Arch. of Neurol. t. 21, str. 828. 1932. — *Läderich L., Mamon H. i Beauchesne H.* Un cas de la maladie osseuse de Paget avec une cataracte de type endocrinienne. Bull. et Mém. de la Soc. Méd. str. 529. 1932. — *Laignel-Lavastine M. i Boquieu I.* Sur un cas de la maladie de Paget. Bull. et Mém. de la Soc. Méd. str. 695. 1932. — *Léri i Mathieu P.* Maladie Osseuse de Paget et réaction de Bordet-Wassermann. Bull. Med. t. 38, str. 725. 1925. — Liévre J.-A. Ostéite déformante de Paget et traumatisme. La Presse Médicale, str. 45. 1936. — *Looser E.* Ostitis deformans Paget. Lehrbuch der Röntgendiagn. Leipzig. T. I, 215. 1932. — *Nielsen J. N.* Disease of bone, affecting the nervous system. A Textbook of clinical Neurologie. str 592. London r. 1941. — *Nonne M.* Die Ostitis Fibrosa in ihren neurologischen Beziehungen. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. 1928, str. 81, t. 105. — *Pierre Marie, Léri A.* Die Pagetsche Knochenkrankheit. Handbuch der Neurologie. Lewandowsky T. IV. s. 471. 1913. — *Pollak E.* Anatomie des Rückenmarks. Handbuch der Neurologie. O. Bumke u. O. Förster.. T. I. str. 265 i nast. Berlin 1935. — *Ranson S. W.* Blood supply of the spinal cord. The Anatomy of the nervous system. str. 93. London 1943. — *Ribbert H.* Lehrbuch der allgemeinen Pathologie u. d. pathologischen Anatomie. str. 637. Berlin 1941. — *Riese W.* Ostitis Deformans (Paget) der hinteren Schädelgrube. Klin. Wochenschr. T. I. str. 215. 1935. — *Roger H., Paillas J. i Fernarier G.* Glaucome absolu, névrite du trijumeau et surdité gauche au cours d'une maladie de Paget à prédominance cranienne. Revue d'oto-ophtalmo-neurologie 1937. str. 615. — *Rubinrot S.* Zarys rentgenologii. str. 68. Warszawa 1931. — *Schön R.* Ostitis Deformans mit diabetes insipidus, nervösen und endokrinen Störungen. Münch. med. Wochenschr. t. 71. str. 1713. r. 1924. — *Sicard i Laplane.* Hemicraniose au cours d'une maladie de Paget. Bull. et Mém. de la Soc. Méd. 1923, str. 1385. — *Smith L.* Deux cas de la maladie osseuse de Paget, accompagnés de troubles menteaux. Revue Neur., 1929. str. 606. — *Snapper I.* Medical Clinic of bone diseases. New-York 1943. str. 131. i nast. — *Stauder F. H.* Psychische Störungen bei Ostitis Deformans (Paget). Archiv f. Psychiatrie. T. 98. str. 547. 1933. — *Vincent Cl., Langeron L., Dereux J., Lemaître L,* Maladie osseuse de Paget. Installation progressive des signes de compression médullaire grave. Revue Neur. 1936. t. 65, str. 794. — *Wakeley i Orley.* A textbook of neuro-radiology. London, 1938, str. 69. — *Weissman-Netter R. i Lassere Ch.* Tossements et effondrements vertébraux dans la maladie de Paget. Bull. et Mém. de la Soc. Méd. 1934, str. 546. — *Wyllie W. G.* The occurence in osteitis deformans of the lesion of the central nervous system with a report of four cases. Brain, t. 46, 1923. str. 336. — *Petit-Dutaillis D., Marchand J. i Calderon G.* Un cas de compression médullaire par la maladie osseuse de Paget, grandement amélioré par la laminectomie. Revue Neur. 1936, t. 66, str. 71.

Następujący autorzy cytowani wg. Zentralblatt für Neurologie und Psychiatrie:

Aebli, Albrecht, Amorim i Elajade, Brinton, Brunner, Cecil, Core i Sidney, Elischer, Fribourg-Blanc, Hallerman, Hann, Hauser, Kalnin, Kaufmann, Kienbock, Knaggs R. Lawford, Kotljarevskij, Léri-Chatelain, Medea i Da Fano, Ory, Roberts, Morris i Cohen, Schmorl, Schuster, Vogl.

Z Kliniki Chorób Nerwowych U. W.
(Kierownik: prof. dr med. A. Opalski).

PRZYPADEK ZESPOŁU GUILLAIN-BARRÉ Z ZANIKIEM OBUSTRONNYM NERWU WZROKOWEGO

podał

STANISŁAW WŁODARCZYK

(praca wpłynęła 23 I 49).

Zespół opisany przez G u i l l a i n i B a r r é w 1916 r. cechuje się objawami zapalenia wielonerwowego, przy tym zaburzenia czucia są niewielkie lub nie ma ich wcale. Zaniki mięśniowe są słabo zaznaczone, a całkowitą reakcję zwyrodnienia stwierdza się wyjątkowo rzadko. W płynie mózgowo-rdzeniowym znajdujemy zwykle rozszczepienie białkowo-komórkowe, tzn. prawidłową ilość komórek a wzmożoną ilość białka. Rokowanie jest, jak podkreślają autorzy, z reguły pomyślne, pacjent w ciągu kilku tygodni wraca do zdrowia. Uszkodzenie drugiej pary nerwów czaszkowych, mogące być przyczyną pomyłek rozpoznawczych, w obrazie tego zespołu jest niezwykle rzadkie a przypadek obserwowany w Klinice Chorób Nerwowych U. W. zasługuje na uwagę, jako rzadkość kazuistyczna.

N. T., l. 34, rolnik, Nr dz. klin. 13530/494, jesienią 1947 r. przebył dur brzuszny i czerwonkę. W okresie rekonwalescencji wystąpiły piekące bóle w stopach, promieniujące czasami wzdłuż kończyn. Jednocześnie zauważył powoli postępujący ubytek siły w kończynach dolnych. W 4 tygodnie od zachorowania musiał położyć się do łóżka. W tym mniej więcej czasie zauważył mrowienie w opuszkach palców dłoni i zmniejszenie siły w odsiebnych odcinkach kończyn górnych. Po upływie dalszych 4 tygodni wystąpiło powoli postępujące osłabienie wzroku. Mocz i stolec oddaje prawidłowo. Po upływie następnych 2 tygodni, skierowany przez lekarza miejscowego zgłosił się do kliniki.

Badaniem w dniu przyjęcia stwierdzono: Wzrost średni, budowa prawidłowa, wątła, odżywienie wybitnie upośledzone. Narządy wewnętrzne bez odchyleń od stanu prawidłowego. Nie chodzi, nie siada o własnych siłach. Czaszka symetryczna, na opukiwanie niebolesna. Badaniem orientacyjnym przy pomocy palców stwierdzono w polu widzenia obustronny mroczek środkowy (ze względu na stan pacjenta nie można było przeprowadzić badania pola widzenia przy pomocy perymetru). Chory podaje, że nie

widzi w całości twarzy badającego. W miejscu nosa, oczu i ust znajduje się czarna plama, natomiast uszy widzi dość dobrze. Dno oczu bez zmian patologicznych. Nieco słabiej unerwia prawa, dolna gałązka n. VII. Pozostałe nerwy czaszkowe bez zmian. Niedowład obydwu górnych kończyn o typie odsiebnym. Przykurcz zginaczy palców, II i III paliczki przygięte. Dużego stopnia zaniki w mięśniach międzykostnych, kłębu i kłębika. Napięcie mięśniowe wiotkie. Odruchy obecne: ścięgnowe dość żywe, okostnowe bardzo słabe, jednakowe obustronnie. Nieznaczne obniżenie czucia powierzchniowego na obydwu dłoniach. Czucie głębokie zachowane. Objawów móżdżkowych nie stwierdza się. Odruchy brzuszne obecne, równe. Porażenie kończyn dolnych. Z ruchów dowolnych możliwe tylko nieznaczne zginanie w stawie biodrowym. Rozległe zaniki w mięśniach ud i podudzi. Przykurcz obustronny mięśnia trójgłowego łydki, stopy w maksymalnym ustawieniu wyprostnym. Napięcie mięśniowe wiotkie, zwłaszcza w stawie skokowym. Odruchy kolanowe i ze ścięgna Achillesa zniesione. Obniżenie czucia powierzchniowego na dolnej części ud, podudziach i stopach, nasilające się ku obwodowym częściom kończyn. Czucie głębokie zachowane. Nie wykryto objawów uszkodzenia dróg piramidowych.

BADANIA UZUPEŁNIAJĄCE

1. Krew: cz. ciałek 4.010.00; b. ciałek 8.600; hb. 81%; indeks 1.0; czerwone ciałka zmian nie wykazują. Wzór Schillinga-Arnetha: kwasochłonnych 3%, obojętnochłonnych 44%, w tym pałeczkowatych 3%, podzielonych 41%, monocytów 6%,limfocytów 47%.

2. Mocz o ciężarze gatunkowym 1025 mętny, zasadowy. Nie wykryto badaniem chemicznym i drobnowidowym składników patologicznych.

3. Wykonano nakłucie lędźwiowe w pozycji leżącej. Otrzymano płyn przejrzysty, wodojasny, objaw Queckenstedta prawidłowy. Ilość ciałek 0,6 w 1 mm³, w osadzie limfocyty Odczyny Nonne-Appelta i Pandy'ego +. Ilość białka oznaczona metodą Stolnikowa 1,2‰ Krzywa złotowa: 221111111.

4. Odczyny kiłowe we krwi i płynie mózgowo-rdzeniowym ujemne.

5. Badaniem elektrycznym stwierdzono odczyn zwyrodnienia w mięśniach międzykostnych kłębu i kłębika, a w kończynach dolnych w obrębie mięśni podudzia.

W czasie 5 miesięcznego pobytu w klinice, po kilkutygodniowym okresie jednakowego nasilenia objawów, obserwowano powolną, lecz stałą poprawę. Wystąpiło początkowo silne mrowienie w kończynach dolnych, zaburzenia czucia zaczęły stopniowo się zmniejszać, zjawiły się ruchy zginania w stawie biodrowym i kolanowym, zwiększając powoli swój zakres. W 8 tygodniu pobytu w klinice, tj. w 18 tygodniu choroby wystąpiły ruchy wyprostne w stawie biodrowym i kolanowym. Mrowienie ustąpiło zupełnie, pacjent czuł się znacznie lepiej i podawał, że nieco lepiej widzi. Przybyło również siły w kończynach górnych, chory zaczął siadać o własnych siłach i wreszcie w 12 tygodniu pobytu w klinice, tj. w 22 tygodniu choroby z trudem chodzić, przytrzymując się otaczających przedmiotów. Chód powoli stawał się łatwiejszy, przykurcze zginaczy palców powoli zmniejszały się, a w ostatnim miesiącu obserwacji klinicznej zaczął zmniejszać się przykurcz w mięśniu trójgłowym łydki. Powtórne badanie okulistyczne (Dr. H. Wolter) przeprowadzone w tym okresie ujawniło co następuje: tarcze nerwu wzrokowego blade, granice dość ostre, tylko miejscami nieznacznie zatarte. Tarcza lewego nerwu wzrokowego lepsza.Vd — liczy palce z odległości 0,5 metra. Vs — liczy palce z odległości 0,3 metra. Pole widzenia wykazuje mroczek środkowy. Rozpoznanie: Zanik nerwu wzrokowego po zapaleniu pozagałkowym.

Kontrolne nakłucie lędźwiowe przeprowadzone tuż przed opuszczeniem kliniki wykazało znaczne zmniejszenie ilości białka, które wynosiło wtedy 0,3%. Płyn jest w dalszym ciągu przezroczysty, bezbarwny i zawiera obecnie 1,6 białych krwinek w 1 mm^3. Utrzymuje się jeszcze nieznaczne obniżenie czucia powierzchniowego na dolnej części podudzia i stopach. Odruchy kolanowe i skokowe w dalszym ciągu nieobecne.

Streszczając: przypadek dotyczy osobnika lat 34, z niedowładem wiotkim 4 kończyn, z zanikami mięśniowymi i elektrycznym odczynem zwyrodnienia, zaburzeniami czucia typu obwodowego, pozagałkowym zapaleniem nerwów wzrokowych i rozszczepieniem białkowo-komórkowym w płynie mózgowo-rdzeniowym.

Uszkodzenie II pary nerwów czaszkowych, polegające na wtórnym zaniku nerwów wzrokowych upoważniało do przypuszczenia, że mamy do czynienia z *neuromyelitis optica*, opisaną w 1894 r. przez D é v i c a.

Choroba ta rozpoczyna się zwykle szybko postępującym upośledzeniem wzroku z powodu *neuritis retrobulbaris* lub *neuritis optica*, często prowadzącym do zupełnej ślepoty. Po pewnym, różnie długim czasie, dołączają się objawy rdzeniowe pod postacią wiotkiego porażenia kończyn, najczęściej dolnych, z obniżeniem lub zniesieniem czucia powierzchniowego i głębokiego oraz uszkodzenia czynności zwieraczy. Znacznie rzadziej choroba rozpoczyna się od objawów rdzeniowych, do których dołączają się następnie objawy uszkodzenia nerwów wzrokowych. Zespół piramidowy jest początkowo dyskretnie zaznaczony: dodatni objaw Babińskiego, klonus rzepki lub stopy.

Przy pomyślnym przebiegu choroby zaburzenia czucia zwykle ustępują, czynność zwieraczy poprawia się, a porażenie kurczowe zastępuje porażenie wiotkie. Objawy wzrokowe mogą ustąpić, znacznie częściej jednak pozostają na stałe, a na dnie oczu znajdujemy wtórny zanik nerwu wzrokowego. Przebieg może być ostry lub przewlekły, zejście pomyślne w przypadkach o mniej gwałtownym przebiegu lub śmiertelne z powodu zajęcia opuszki.

W płynie mózgowo-rdzeniowym znajdowano zwykle miernego stopnia limfocytozę i towarzyszące jej zwiększenie ilości białka. Rozszczepienie białkowo-komórkowe spotykano wyjątkowo rzadko: w 2 przypadkach na około 80 ogłoszonych (V a n B o g a e r t, F o i x i A l a j o u a n i n e). U naszego chorego jedynie uszkodzenie II pary nerwów czaszkowych przemawiałoby za takim rozpoznaniem, natomiast pozostały zespół objawowy i przebieg schorzenia obserwowany w klinice, są zupełnie nietypowe dla tej jednostki chorobowej.

Obecność rozszczepienia białkowo-komórkowego w płynie mózgowo-rdzeniowym, jak i zespołu porażenia czterech kończyn z obwodowymi zaburzeniami czucia, nasuwa rozpoznanie zespołu Guillain-Barré. Oczywiście, że nie może być tu mowy o klasycznym zespole objawowym z typowym przebiegiem klinicznym, można by co najwyżej myśleć o przypadku nietypowym. Do objawów nietypowych należą tu zarówno dużego stopnia zaburzenia czucia

A u t o r	Postać wg. Guillain'a	Przebieg kliniczny	Płyn mózgowo-rdzeniowy	Zmiany na dnie oczu	Wynik badania elektr.
Dumolard, Sarrouy, Schousboe, Badaroux, chory E. B. l. 26	*forme inférieure*	typowy z zejściem pomyślnym	Ciśn. pocz. 160; przy próbie Queck. 430; białko 1,4 gr., ciałek 1,6	*Neuritis optica*	Niewielkie obniżenie pobudliwości na prąd galwaniczny
Van Gehuchten	*forme mixte*	przewlekły (5 mies. obs. szpit.)	Ciśn. pocz. 550. Białka 2,20 gr. Ciałek 1,6	*Oedema papillae*	Elektryczny odczyn zwyrodnienia
Dempsey, Karnosh, Gardner	*forme mixte*	przewlekły, początek choroby w 4 mies. ciąży, przedtem *hyperemesis gravidarum.*	Ciśn. 250. Białka 470 mg⁰/₀, ciałek 2. II nakłucie: C. płynu 600 Białka 420 mg⁰/₀	*Oedema papillae*	
Guillain G. (cyt. wg. Boudouresques)	*forme mésocephalique*	pomyślny		*Neuritis optica* lekkiego stopnia	

powierzchniowego, jak obecność zaników mięśniowych i wreszcie uszkodzenie pozagałkowe nerwów wzrokowych. Objawy te, zwłaszcza ostatni, są niezmiernie rzadko spotykane w zespole Guillain-Barré. W dostępnym mi piśmiennictwie znalazłem 4 przypadki uszkodzenia nerwów wzrokowych, oraz wzmianki o 2 dalszych.

Zestawienie tych przypadków podaję na załączonej tablicy.

Co do przyczyn objawów wzrokowych część autorów uważa, że bezpośrednie wpływy toksyczne spowodowały uszkodzenie II pary nerwów czaszkowych (Van Gehuchten, Dumolard, Sarrouy, Schousboe i Badaroux). Dempsey, Karnosh i Gardner nie wypowiadają się bezpośrednio co do przyczyny obrzęku nerwu wzrokowego. Wydaje się jednak, że skoro wykonali u swej pacjentki odmę komorową a później zabieg odbarczający, zresztą bez pomyślnego rezultatu, to za przyczynę objawów wzrokowych uważali wzmożone ciśnienie śródczaszkowe.

W przypadku obserwowanym w klinice można by przypuszczać, że przyczyną choroby są uszkodzenia toksyczne, za czym przemawiałby fakt wystąpienia pierwszych objawów chorobowych bezpośrednio po przebytym durze i czerwonce.

Przyczyna *neuromyelitis optica* nie jest znana a zdania badaczy w tej sprawie są podzielone. Część autorów jest zdania, że chorobę wywołuje zarazek przesączalny, inni jak Markiewicz i Peters, opierając się na spostrzeżeniach, że jednoczesne uszkodzenie nerwu wzrokowego i rdzenia kręgowego o typie *myelitis* spotykamy w szeregu jednostek chorobowych bądź to o znanej etiologii lub ściśle określonych klinicznie jak: *poliomyelitis epidemica, sclerosis disseminata, encephalitis epidemica, encephalomyelitis disseminata,* przypuszczają, że *neuromyelitis optica* jest zespołem objawowym wywołanym przez różnorodne czynniki chorobowe. Obserwacje Foix i Alajouanine oraz Van Bogaerta dotyczące przypadków zespołu Dévica z rozszczepieniem białkowo-komórkowym w płynie mózgowo-rdzeniowym oraz nieliczne dotychczas przypadki zespołu Guillain-Barré z uszkodzeniem II pary nerwów czaszkowych pozwalają przypuszczać, że w szeregu przyczyn, mogących wywołać zespół Dévica, należało by umieścić nieznany bliżej czynnik szkodliwy wywołujący zespół Guillain-Barré.

PIŚMIENNICTWO

1. *J. A. Barré.* Journal Belge de Neurologie et Psychiatrie 1938. 2. *L. Van Bogaert.* Neuro-myélite optique aigue avec dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien. Journal Belge de Neurol. et Psych. 1937. 3. *J. Boudouresques.* Les Polyneurites. 1938. 4. *Dempsey, Karnosh, Gardner.* Guillain-Barré Syndrome. Diseases of Nervous System. 1948. 5. *Dumolard, Sarrouy, Schousboe, Badaroux.* Polyradiculo-Névrite avec

hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire et nevrite optique. Revue d'oto-neuro-ophtalmologie. 1937. 6. *A. Foix et Th. Alajouanine.* La myélite nécrotique subaigué. Revue Neur. 1926. 7. *Van Gehuchten.* Deux cas de neuromyélite optique. Journal Belge de Neurologie et Psychiatrie, 1937. 8. *Van Gehuchten.* Un cas de polyradiculo-nevrite avec dissociation albumino-cytologique et oedéme de la papille. Journal Belge de Neurologie et Psychiatrie, 1938. 9. *G. Guillain.* Journal Belge de Neurologie et Psychiatrie, 1938. 10. *P. Mackay.* Acute Encephalo-myelo-radiculoneuritis (Guillain-Barré Syndrome); Symposium on Neuropsych. Diseases, 1945. 11. *Mackiewicz.* Revue Neur. 1930. 12. *T. Markiewicz* i *Peters.* Beitrag zur Klinik und Anatomie der Neuromyélite Optique (Dévic). Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., 1936.

DROGI ROZWOJU NEUROCHIRURGII RADZIECKIEJ

Początki neurochirurgii rosyjskiej sięgają końca XIX w. W latach dziewięćdziesiątych opisał Malinowski z Kazania zabiegi na ośrodkowym układzie nerwowym. Równocześnie Bechterew i Darkszewicz podkreślali znaczenie zabiegów chirurgicznych w leczeniu niektórych chorób układu nerwowego. Znamienne są słowa Bechterewa: „że przyjdzie czas, kiedy neurolog sięgnie po nóż chirurga".

Jednym z pionierów rosyjskiej neurochirurgii jest Razumowski, współpracownik Darkszewicza. Już w końcu ubiegłego stulecia operował on chorych na padaczkę, nerwoból nerwu trójdzielnego i chorych z porażeniem nerwów obwodowych. Prace Razumowskiego i Pussepa stanowią w pełnym tego słowa znaczeniu początek neurochirurgii. W r. 1912 Pussep otworzył oddział neurochirurgii przy Petersburskim Instytucie Psychoneurologii i do r. 1914 dokonał 38 operacyj guzów mózgu.

W pierwszej wojnie światowej zdobyto duże doświadczenie w leczeniu ran postrzałowych ośrodkowego układu nerwowego; Brytniew, niezależnie od Barany'ego i francuskich chirurgów wprowadził leczenie sposobem zamkniętym niektórych postaci urazów czaszki. Wiele miejsca poświęcono zagadnieniom neurochirurgii w r. 1916 na XIV Zjeździe Chirurgów.

Duże straty w armii carskiej, spowodowane złą organizacją wojskowo-sanitarną i nieumiejętną pomocą, już wtedy naprowadziły N. N. Burdenkę na myśl o konieczności stworzenia specjalnych ośrodków neurochirurgicznych. Pracując w II Armii zorganizował on w Żyrardowie, Wilnie i Rydze oddziały dla rannych w głowę.

Dopiero po Wielkiej Październikowej Socjalistycznej Rewolucji neurochirurgia stała się w Związku Radzieckim dyscypliną samodzielną. Pierwszą klinikę neurochirurgii otworzył w r. 1921 Polenow w Instytucie Chirurgii Urazowej w Leningradzie, a w r. 1926 tworzy się w tym mieście Instytut Neurologii Chirurgicznej, zajmujący się chirurgią obwodowego układu nerwowego. W r. 1938 oba te zakłady łączą się w Instytut Neurochirurgii.

Poza wspomnianymi zakładami wiele innych ośrodków w Leningradzie zajęło się zagadnieniami neurochirurgii. I tak klinika neurochirurgii w In-

stytucie Psychoneurologii im. Bechterewa prowadziła prace nad układem współczulnym i nad rentgenologicznymi sposobami badań układu nerwowego. Szkoła P a w ł o w a a później O r b e l e g o, zajmując się zagadnieniami wyższej czynności układu nerwowego, zaznajamiała lekarzy z zagadnieniami fizjologii ośrodkowego i współczulnego układu nerwowego. Wiele klinik (prof. prof. F e d o t o w, O p p e l, S z a m o w i inni) również zajmowało się rozmaitymi zagadnieniami w dziedzinie neurochirurgii praktycznej i doświadczalnej.

W Moskwie twórcą szkoły neurochirurgii jest B u r d e n k o. W r. 1924 przy Klinice Chirurgicznej I Moskiewskiego Instytutu Lekarskiego otwarty został oddział neurochirurgii. W styczniu r. 1929 powstała samodzielna klinika neurochirurgii, w której B u r d e n k o razem z neurologiem K r a m e r e m organizowali pracę na nowych zasadach. Do pomocy chirurgowi staje neurolog, okulista, otiatra, rentgenolog, anatomopatolog, fizjolog i biochemik. W r. 1934 przekształca się ta klinika w Instytut Neurochirurgii, który później stał się Instytutem Akademii Nauk Medycznych. Praca moskiewskiej szkoły była poświęcona zagadnieniom onkologii ośrodkowego układu nerwowego. Poza kliniką istniały nadal oddziały przy klinice chirurgicznej i klinice neurologicznej, prowadzone przez uczniów B u r d e n k i.

W r. 1931 zorganizowano w Ukraińskim Psychoneurologicznym Instytucie klinikę neurochirurgii w Charkowie, którą kierował G e j m a n o w i c z. W r. 1925 otwiera E m d i n oddział neurochirurgii przy klinice neurologicznej Rostowskiego Instytutu Medycznego i tworzy swoją szkołę neurologów-neurochirurgów. W r. 1932 uczeń E m d i n a, G a r k a w i obejmując katedrę chorób nerwowych w Gorkim, otwiera tam oddział neurochirurgii, a drugi jego uczeń S z e f e r organizuje oddział w Swierdłowsku. W r. 1935 powstaje oddział w Iwanowie i Symferopolu, a w r. 1937 w Mińsku. Tuż przed drugą wojną stworzono w Kijowie oddział neurochirurgii, przekształcony obecnie w klinikę, na czele której stoi A r u t i u n o w.

W rozwoju neurochirurgii radzieckiej można rozróżnić trzy etapy. Pierwsze dziesięciolecie było poświęcone organizacji ośrodków neurochirurgii i było okresem tworzenia się tej nowej specjalności. Drugie dziesięciolecie jest już okresem bujnego rozwoju neurochirurgii w poszczególnych ośrodkach i dalszej rozbudowy ośrodków w licznych miastach ZSRR.

W r. 1935 Instytut Neurochirurgii w Moskwie zapoczątkowuje regularne narady neurochirurgów, które wyłaniają Biuro Rady Neurochirurgów. Na naradach tych odbywa się wymiana doświadczeń i planuje się prace naukowo-badawcze. Na zjazdach chirurgów, neurologów i psychiatrów zagadnieniom neurochirurgii poświęca się coraz więcej miejsca. Tak np. na II Zjeździe Neurologów, na 117 referatów 45 było poświęconych guzom mózgu a 28 zagadnieniom urazów czaszki.

Poza zebraniami Rady odbywają się zjazdy neurochirurgów w Leningradzie, Charkowie, Kijowie i innych miastach. Od r. 1937 zaczęto wydawać czasopismo „Woprosy Nejrochirurgii" (Zagadnienia Neurochirurgii), które podczas wojny zajmowało się głównie zagadnieniami urazów czaszki.

Drugi etap był zatem okresem pogłębionego opracowania zagadnień neurochirurgii, a specjalnie onkologii.

W przededniu drugiej wojny światowej neurochirurgia wchodzi w swój trzeci okres, w którym na plan pierwszy wysuwa się zagadnienie ran postrzałowych ośrodkowego i obwodowego układu nerwowego. Zwołana w r. 1939 przez Burdenkę V Krajowa Narada Neurochirurgów jest wyłącznie poświęcona zagadnieniom obrony. Burdenko wzywa szerokie rzesze lekarzy do pogłębiania swych wiadomości w dziedzinie neurochirurgii, wzywa do rozbudowy sieci ośrodków neurochirurgii, do przygotowania kadr neurochirurgów, do popularyzacji zagadnień neurochirurgicznych wśród lekarzy. Na zjeździe zajęto się przede wszystkim jednym z najtrudniejszych problemów neurochirurgii, jakim jest obrzęk mózgu. W czasie akcji popularyzacyjnej przeprowadzono między innymi w większych miastach 10 dniowe kursy dla lekarzy poświęcone poszczególnym rozdziałom neurochirurgii polowej. Dzięki tym wysiłkom otrzymała Armia Radziecka podczas wojny odpowiednią pomoc neurochirurgiczną. Równoczesne opracowanie zagadnień urazów czaszki w klinikach i zakładach naukowych pozwoliło ustalić zasady prawidłowego postępowania przy urazach mózgu i rdzenia.

Po zakończeniu wojny neurochirurgia radziecka wkroczyła w czwarty okres swego rozwoju. Obok prac badawczych, których tematem są późne powikłania urazów ośrodkowego i obwodowego układu nerwowego, główną uwagę kieruje się na leczenie guzów mózgu. Ogłoszono wiele monografii na ten temat, między innymi należy wymienić prace Rapoporta o objawach przemieszczenia mózgu przy guzach śródczaszkowych i pracę o guzach płata skroniowego, podręcznik Razdolskiego o guzach mózgu; Szmarjan zajmował się zespołami psychopatologicznymi w guzach mózgu; ogłoszono prace otoneurologów Agejewoj-Majkowej, Cymmermana i innych. Zagadnieniem prądów czynnościowych mózgu zajmuje się wielu neurofizjologów, a wśród neurochirurgów Korejsza i jego asystenci. Prace rentgenologiczne Kopyłowa i jego szkoły stanowią cenny wkład w tę dziedzinę. Histogenezą i klasyfikacją guzów mózgu zajmują się Smirnow, Mogilnicki, Sniesarew i wielu innych. Dyrektor Instytutu Neurochirurgii w Moskwie, Jegorow napisał obszerną monografię o guzach nerwu słuchowego. Niedawno wyszła z druku monografia Arendta o wodogłowiu i jego leczeniu. Obszerną i oryginalną pracę o afazjach pourazowych wydał psycholog Luria, uczeń Pawłowa. Poważne miejsce zajmują prace o chirurgii układu współczulnego. Setki prac

z dziedziny traumatologii ośrodkowego i obwodowego układu nerwowego stanowią duży materiał, wymagający dokładnej analizy.

VII Narada Neurochirurgów w maju 1946 r. była poświęcona późnym, ropnym powikłaniom urazów ośrodkowego układu nerwowego.

Głównymi tematami ostatniej konferencji neurochirurgów radzieckich, zwołanej 11 listopada 1948 r., w drugą rocznicę śmierci N. N. Burdenki były: 1) anatomia, fizjologia i patologia opon mózgowych, 2) klinika i leczenie chirurgiczne następstw procesów ropnych opon mózgowych, 3) padaczka pourazowa. Na konferencji było obecnych około 300 neurochirurgów, wygłoszono ponad 45 referatów. Utworzono Towarzystwo Neurochirurgów i postanowiono zwołać na dzień 25 stycznia 1950 r. I Zjazd Towarzystwa.

Radziecka neurochirurgia jest nierozerwalnie związana z ogólnym planem budownictwa socjalistycznego i potrzebami narodu. W zrozumieniu swej misji uczony radziecki nie szczędzi trudu i wysiłku, by udzielać choremu jak najbardziej umiejętnej pomocy, przez co stawia naukę swego kraju na jednym z **czołowych miejsc.**

S. Sierpiński

PRZEGLĄD PIŚMIENNICTWA

1. ANATOMIA I FIZJOLOGIA

Maria Tsuker: *Unerwienie splotu naczyniastego* (Archives of Neur. and Psych., 1947, nr 4).

Autorka przeprowadzała swoje badania na psach i kotach. Zwierzęta były zabijane przy pomocy prądu elektrycznego, stosowanego na okolicę serca. Mózg usuwano w 4—6 godzin po śmierci. Bezpośrednio po tym usuwano w całości splot naczyniasty, utrwalano go w roztworze AFA (mieszanina alkoholu 96%, formaldehydu i kwasu arsenowego). Barwiono preparaty różnymi metodami srebrowymi, najczęściej metodą Gros-Bielschowsky'ego. W ten sposób przygotowanych preparatach autorka zauważyła obfitą ilość włókien nerwowych, głównie nie posiadających osłonki rdzennej, włókien z osłonką rdzenną było znacznie mniej. Włókna te dzieli autorka na dwa rodzaje: naczyniowe i zrębowe, kończące się w zrębie łącznotkankowym splotu. Włókna jednego i drugiego rodzaju przebiegają początkowo w dość grubych wiązkach, które ulegają rozgałęzieniu na coraz to cieńsze. Cienkie wiązki ulegają raczej rozdwojeniu na drobniejsze, niż nierównemu podziałowi. Największą ilość grubych wiązek obserwowano w zrębie splotu naczyniastego komór bocznych. Wiele włókien zrębowych przebiega w kierunku naczyń, łącząc się z włóknami naczyniowymi. Naczynia splotu posiadają obfite rozgałęzienia włókien nerwowych naokoło przydanki. Włókna nerwowe wchodzą również w ścianę naczyniową, tworząc w niej sploty. Wokół naczyń spotykamy włókna nerwowe różnej grubości. Pod nabłonkiem znajduje się również splot delikatnych włókienek. W żadnym z badanych preparatów nie było komórek nerwowych.

Autorka przebadała również szereg preparatów, pochodzących od zwierząt, którym wycięto zwój szyjny górny. W takich preparatach stwierdzono różnego stopnia zmiany zwyrodnieniowe we włóknach nerwowych: w splocie naczyniastym komór bocznych we wszystkich preparatach, w splocie naczyniastym komory III tylko w połowie preparatów (w 5-u na 10 przebadanych). Ilość uszkodzonych włókien była niewielka i wyraźnie przeważała ilość włókien o cechach prawidłowych. Zmiany we włóknach nerwowych w splocie naczyniastym komór bocznych dotyczyły tej strony, po której wycięto zwój szyjny górny.

Autorka uważa, że dowiodła, iż część włókien nerwowych splotu naczyniastego pochodzi z tętnicy szyjnej wewnętrznej, oraz że nie wszystkie włókna nerwowe dla tego splotu pochodzą ze splotów nerwowych wokół tętnic zaopatrujących splot naczyniasty.

St. Włodarczyk.

Sunderland Sydney: *Rozmieszczenie włókien współczulnych w splocie barkowym u człowieka.* (Brain, Vol. 71. I. 88. 1948)

Upośledzenie krążenia w zakresie kończyn górnych, występujące w następstwie nieprawidłowości żeber lub mięśni okolicy szyjno-piersiowej, może powstać albo przez ucisk na tętnicę podobojczykową, albo przez podrażnienie włókien naczynioruchowych splotu barkowego.

Dla wyjaśnienia, który z tych dwóch możliwych do przyjęcia mechanizmów istotnie działa, autor podjął badania histologiczne na 30 zwłokach. Ponadto zbadał histologicznie splot barkowy w przypadku, w którym za życia stwierdzono żebro szyjne z wybitnymi zaburzeniami krążenia. W wyniku tych badań autor stwierdza, że włókna współczulne przebiegające w splocie barkowym nie odgrywają większej roli w powstaniu zaburzeń naczynioruchowych w kończynie górnej w przypadku ucisku na splot barkowy. Okazało się bowiem, że włókna współczulne nie gromadzą się w postaci pęczków na obwodzie nerwów rdzeniowych, jak dawniej mylnie przypuszczano, lecz biegną do środka nerwu rdzeniowego, wchodzącego w skład splotu barkowego i rozpraszają się między jego pęczkami. Takie rozmieszczenie włókien współczulnych w splocie barkowym zdaje się wyłączać możliwość ich mechanicznego podrażnienia przez nieprawidłowości żeber lub mięśni w okolicy szyjno-piersiowej. W przypadku z żebrem szyjnym okazało się, że tętnica podobojczykowa zaginała się, przechodząc ponad żebrem i jej światło było zwężone na przestrzeni około 1,5 cm i to według autora było przyczyną upośledzenia krążenia na obwodzie.

Wyniki wymienionych badań przemawiają przeciw teorii neurogennego pochodzenia zaburzeń krążenia w przypadkach żebra szyjnego.

S. Sokołowski.

A. M. Lassek: *Szlak piramidowy. Szybkość zwyrodnienia włókien osiowych po usunięciu komórek macierzystych u małpy.* (Jour. of Comp. Neur., August, 45. 1946).

Szlak piramidowy stanowi w układzie mózgowo-rdzeniowym tor najbardziej wrażliwy na czynniki uszkadzające. Maksymalne uszkodzenia komórek macierzystych (rozległe usunięcie kory mózgowej) powoduje u małpy obrzmienie włókien osiowych z następowym ich rozpadem. Im dłuższe włókno, tym szybciej ginie. Prócz włókien najkrótszych, wszystkie niemal giną do 15 dni po zabiegu. U kota podobny proces trwa tylko 10 dni. Widocznie na wyższych szczeblach filogenezy włókna osiowe przybierają na odporności; może odpowiada to mniejszemu natężeniu metabolizmu.

Autor użył w badaniu metody srebrzenia (wybiórcze zabarwianie włókien osiowych protargolem), która jest bardzo czuła i nie nastręcza trudności interpretacji.

Na zasadzie badań nad małpami, autor sądzi, że u człowieka proces wtórnych zmian wstecznych we włóknach osiowych szlaku piramidowego, po maksymalnym uszkodzeniu komórek macierzystych, rozgrywa się w całości jeszcze w toku fazy ostrej.

M. Szapiro.

D. Kouretas: *O morfogenetycznej czynności podwzgórza.* (Rev. Neur., V—VI, 1946).

Artykuł omawia zagadnienie nabytych zmian morfologii ciała. Autor przypomina, że planowy rozwój ustroju pozostaje pod kontrolą czynników trojakich: 1) fizyko-chemicznych), 2) hormonalnych, 3) neuro-wegetatywnych. Rola tych czynników jest różnoraka; w szczególności na wyższych szczeblach hierarchii zwierzęcej wzmaga się supremacja układu nerwowego, a momenty natury fiz.-chem. i hormonalnej schodzą w zakresie regu-

lowania spraw morfogenetycznych (a raczej morfoplastycznych) na plan dalszy. W myśl zasady różnicowania czynnościowego zwierzchnią tę czynność wykonywać musi określona część układu nerwowego.

W życiu płodowym nakreślanie etapów rozwoju cielesnego stanowi zrazu czynność zapłodnionego jaja. Z czasem jednak rolę tę przejmuje podwzgórze jako obdarzone tzw. „indukcją organizacyjną" (badania S p e m a n n a nad mechaniką rozwoju). Autor sądzi, że podwzgórze zachowuje tę czynność również w życiu pozapłodowym, w dowód czego przytacza szereg argumentów z dziedziny fizjopatologii: a) przypadki *encephalitis lethargica*, gdzie następowo zjawił się zespół akromegalii lub *gigantismus partialis* *b e z z a a t a k o w a n i a p r z y s a d k i*, b) choroby dziedziczno-zwyrodnieniowe, którym towarzyszą zaburzenia morfologiczne, np. zespół Lawrence-Moon-Bardet-Biedla, *nanosomia dysencephalica congenita* - Gigou, *dysostosis multiplex*, *achondroplasia* itp., (są to tzw. hipotalamozy), c) przypadki zaburzeń troficznych mięśni (pośpiączkowe i inne), d) dodatni wpływ głębokiej radioterapii podwzgórza na przypadek twardziny skóry z zespołem Raynauda. Przerosty odosobnione (tj. w zakresie pojedynczych części ciała) przemawiają za zróżnicowaniem topograficznym funkcji morfogenetycznej w myśl zasady somatotopii.

Z momentów etiologicznych autor wymienia oprócz *encephalitis lethargica* również kiłę mózgu, porażenie postępujące, guz komory III, „zwykłe" zapalenie mózgu, wodogłowie wrodzone i uraz czaszki.

Zaburzenia morfologiczne nabyte są na ogół rzadkie. Ich praźródłem jest uszkodzenie podwzgórza; dopiero wtórnie rozwija się już to dysfunkcja przysadki, już to schorzenie rogów przednich rdzenia. Nb. podwzgórze jest nie tylko ośrodkowym regulatorem życia wegetatywnego, ale także narządem wydzielniczo-wewnętrznym (neuricrinia).

Autor idzie w swych wnioskach jeszcze dalej. Ryzykuje twierdzenie, że podwzgórze jako narząd przyjmowania, opracowywania i przekształcania wpływów neuropsychicznych w odpowiedzi biochemiczne, dokrewne i wreszcie somatyczne oraz *vice versa*, narząd, w którym odbywają się korelacje wzajemne między „ciałem a duszą", stanowi „macierz instynktów", materialną podstawę „osobowości głębokiej", a nawet „*élan vital*" Bergsona.

M. Szapiro.

B a r u k H., D a v i d, R a c i n e, V a l l a n c i e n i O w s i a n i k. *Badania doświadczalne, przeprowadzone na królikach i małpach, dotyczące zaburzeń w krążeniu mózgowym w śpiączce insulinowej, padaczce kardiazolowej, wstrząsie elektrycznym oraz pod wpływem działania folikuliny i skopochloralozy.* (L'Encéphale, nr 5, 6, 7, str. 81—88, r. 1942/45).

Autorzy omawiają wyniki doświadczeń, przeprowadzonych w pracowni Fizjologii Doświadczalnej w *Maison Nationale* w Charenton. Metody badań polegały na wykonywaniu seryjnych fotografii, bądź zdjęć kinematograficznych naczyń mózgowych przed, w czasie i bezpośrednio po wstrząsie.

Wyniki są następujące: 1. podczas śpiączki insulinowej, na skutek zapaści, obejmującej cały układ krążenia łącznie z mięśniem sercowym (udział mięśnia sercowego stwierdzono badaniem elektrokardiograficznym), powstawała w chwili zapadania w śpiączkę znacznego stopnia anemizacja mózgu, która ustępowała jednocześnie z ustępowaniem stanu śpiączkowego; 2. w epilepsji kardiazolowej bezpośrednio przed napadęm drgawek spostrzegano gwałtowny skurcz naczyń mózgowych, po którym bardzo szybko występowało znaczne i równie gwałtowne ich rozszerzenie. Tej czynnej grze dużych, małych i najdrobniejszych naczyń krwionośnych mózgu towarzyszyły równie gwałtowne wahania

w naczyniach całego krążenia, co wykazano badaniem ciśnienia krwi i oscylacji tętniczych; 3. we wstrząsie elektrycznym zaburzenia w krążeniu są podobne do zaburzeń w epilepsji kardiazolowej, tylko nieco mniej gwałtowne.

Autorzy poruszają dalej sprawę pewnej równorzędności między stanem krążenia, a stanami kataleptycznymi i katatonicznymi, obserwowanymi u zwierząt doświadczalnych i schizofrenią u ludzi, zwracając uwagę na to, że towarzyszy tym stanom upośledzenie krążenia zarówno mózgowego, jak i ogólnego, w przeciwieństwie do stanów wzmożonej aktywności psychicznej, której towarzyszy pobudzenie układu krążenia. Podkreślają oni następnie niebezpieczeństwo, jakie stwarzają, dla delikatnej tkanki mózgowej, gwałtowne wahania w ukrwieniu, występujące w czasie wstrząsu. Spostrzeżenia nad działaniem folikuliny i skopochloralozy wykazały, że powodują one również rozszerzenie naczyń mózgowych, co, zdaniem autorów, pozwoli może w przyszłości zastąpić nimi brutalne działanie metod wstrząsowych.

M. Filipowiczówna.

Sliwko I. M. S. i Rawikowicz F. L. *W sprawie zmian naczyniowych w mózgu przy wstrząsie elektrycznym według danych oftalmologicznych.* (Newropatołogia i Psychiatria 17, 46, 1948).

Autorzy, wychodząc z założenia, że oko jest unaczynione przez tętnicę oczną *(a. ophtalmica)*, odgałęzienie tętnicy szyjnej wewnętrznej, doszli do wniosku, że zmiany naczyniowe w mózgu znajdują odbicie w obrazie naczyń dna oka. Badania swe prowadzili w kierunku zmian zachodzących w naczyniach w okresie napadów drgawkowych. Ze względu na trudności techniczne, na jakie natrafiało badanie chorych padaczkowych, piśmiennictwo tych przypadków było ubogie, a dane sprzeczne. Prócz tego dane w piśmiennictwie nie uwzględniały w jakiej fazie napadu drgawkowego obserwacje były dokonane. Autorzy swoje badania przeprowadzili na chorych leczonych wstrząsami elektrycznymi. Ogółem przeprowadzono 245 badań na 28 chorych, 15 mężczyznach i 13 kobietach, w wieku od 16 do 50 lat, z czego 24 osoby były chore na schizofrenię, 3 na psychozę maniakalno-depresyjną i 1 na zapalenie mózgu z napadami padaczkowymi w przebiegu choroby. Chorych ze zmianami na dnie oka badaniom nie poddawano. Dno oka badano w przeddzień wywołania napadu, oraz na pół godziny przed wywołaniem napadu, we wszystkich fazach napadu drgawkowego, bezpośrednio po ustaniu drgawek, w 15 minut, w godzinę, w 2 i 3 godziny po napadzie, jak również nazajutrz i w 2 dni po napadzie drgawkowym. Przebieg napadu drgawkowego spowodowanego wstrząsem elektrycznym był następujący: Ogólne toniczne drgawki 15—20 sekund, kloniczne drgawki 35—50 sek., okres śpiączkowy 2—3 minuty, przechodzący następnie od stanu głębokiego uśpienia do snu normalnego. W okresie skurczów tonicznych ze względu na obrócenie gałek ocznych i zaciśnięcie powiek, zmiany na dnie oka były trudne do stwierdzenia. W 10 przypadkach zaobserwowano skurcz tętnic dna oka i objawy niedokrwienia. W okresie skurczów klonicznych stwierdzono zwężenie tętnic, a rozszerzenie żył. W okresie śpiączkowym objawy przekrwienia żylnego narastały. W 12 przypadkach wystąpiły objawy przekrwienia brodawki nerwu wzrokowego. U tych chorych wstrząs przebiegał z wyraźnie zaznaczonymi zmianami wegetatywnymi oraz z objawami bezdechu. W 10—15 minut po napadzie naczynia dna oka były wyraźnie rozszerzone. Objawy te utrzymywały się do 3 godzin. Obraz zmian naczyniowych na dnie oka w przebiegu napadu drgawkowego był zawsze taki sam, bez względu na zasadnicze schorzenie oraz ilość napadów u tego samego chorego.

Nawiązując do tego, że zmiany naczyniowe na dnie oka odzwierciadlają całość zmian naczyniowych w mózgu, autorzy dochodzą do wniosku, że każdy napad drgawkowy zaczyna się od niedokrwienia mózgu, a kończy się przekrwieniem, bez względu na przy-

czynę wywołującą napad, ponieważ każda postać padaczki przebiega na drodze odruchowej. Na zakończenie autorzy podają, że ta nowa metoda badania, zastosowana bezpośrednio po ataku, może być pomocna przy różnicowaniu padaczki z atakami histerycznymi lub udanymi, zwłaszcza w ekspertyzie wojskowej.

J. Iwanowski.

2. CHOROBY OPON

Liczenko. *Neurologiczne objawy w arachnitis optochiasmatica.* (Woprosy newrochirurgii 5, 1948).

Uważa się często, że w tym schorzeniu przeważają objawy ze strony narządu wzroku, jak: zanik prosty nerwu wzrokowego, obniżenie ostrości wzroku, zmiany w polu widzenia. Ponieważ podobne objawy okulistyczne daje pozagałkowe zapalenie nerwu wzrokowego, autor podkreśla szczególne znaczenie symptomatologii neurologicznej w arachnitis optochiasmatica. Na 50 przypadków arachnitis optochiasmatica w 46 momentem wywołującym było zakażenie, w 4 uraz. W 49 zabieg operacyjny potwierdził rozpoznanie kliniczne; zmiany chorobowe znajdowano nie tylko w okolicy skrzyżowania, ale także na całej podstawie, a często i na sklepieniu mózgu.

Autor wydziela następujące grupy objawów neurologicznych: 1) Bóle głowy o charakterystycznym promieniowaniu do czoła i gałek ocznych. Bólom tym towarzyszy często światłowstręt, czasem wymioty i zawrót głowy. 2) W płynie m-rdz. występuje nieznaczny wzrost pleocytozy i ilości białka. 3) W proces zapalny zostają nieraz wciągnięte sąsiadujące nerwy podstawy jak: I, III, V, VI, VII. 4) Zaburzenia doświadczalnego oczopląsu przy próbie kalorycznej i obrotowej. 5) Zaburzenia czynności podwzgórza: nieprawidłowa przemiana wodna, węglowodanowa, tłuszczowa, niedoczynność gruczołów płciowych. 6) Charakterystycznie zmieniony elektroencefalogram.

Jedyny przypadek autora, w którym brak było objawów neurologicznych, okazał się omyłką rozpoznawczą (zapalenie pozagałkowe nerwu wzrokowego).

W przebiegu pooperacyjnym nie ma równoległości między cofaniem się objawów neurologicznych i okulistycznych. Często następuje wybitna poprawa wzroku jako wyraz ustąpienia sprawy chorobowej w okolicy skrzyżowania, objawy neurologiczne mogą natomiast narastać jako wyraz uogólniania się sprawy oponowej, która nigdy nie ogranicza się do jednego miejsca.

I. Hausmanowa.

A. P. Awcyn i T. E. Iwanowska. *Anatomia patologiczna gruźliczego zapalenia opon, leczonego streptomycyną według metody L. S. Szterna.* (Newrologia i Psychiatria 17, 3, 24, 1948).

Autorzy poddali anatomopatologicznemu badaniu 50 sekcyjnych przypadków gruźliczego zapalenia opon u dzieci, leczonych streptomycyną według metody Szterna, tj. podpotylicznym wprowadzeniem leku. Liczba wstrzyknięć wahała się od 4 do 63, większość chorych dostała powyżej 10 wstrzyknięć. Rozpoczęto leczenie w 2 — 3 tygodniu choroby, tylko w 7 przypadkach w pierwszym tygodniu. Było 26 chorych płci męskiej i 24 płci żeńskiej, z tego 48 chorych w wieku od 4 miesięcy do 15 lat, 2 chorzy 16 i 18 lat. Okres choroby trwał od 20—260 dni i tylko 12 zmarło przed upływem miesiąca. 76% chorych przeżyło 1 miesiąc. Jeśli zważy się, że według statystyk 97% przypadków nieleczonych umiera w pierwszym miesiącu, to należy przyznać, że streptomycyna w omawianych przypadkach przedłużyła życie.

W nieleczonym gruźliczym zapaleniu opon charakterystyczne jest surowiczo-włóknikowe nacieczenie opon miękkich, z wysiękiem na podstawie mózgu, większe lub mniejsze rozsianie gruzełków, ciężkie uszkodzenie naczyń mózgowych i przechodzenie zapalenia z opon na tkankę mózgową. Najczęściej przechodzi sprawa z opon podstawy na okolicę podwzgórza, tak że prawie w każdym przypadku ma miejsce zapalenie międzymózgowia. Zmiany zauważone po leczeniu streptomycyną dotyczą przede wszystkim charakteru i umiejscowienia sprawy zapalnej opon miękkich. Tylko w dwóch przypadkach stwierdzono banalny obraz z przewagą zapalenia wysiękowego, w 48 zaś przypadkach (96%) stwierdzono słaby wysięk (38 przypadków) lub brak wysięku (12 przypadków tj. 24%): ostatnie przypadki odznaczały się długim przebiegiem, średnio 126 dni. Pomimo zmniejszenia wysięku nie stwierdzało się skłonności do zmniejszenia się ilości gruzełków, które występowały pojedynczo lub w skupieniach i ulegały często serowaceniu.

Na szczególną uwagę zasługuje umiejscowienie zmian zapalnych w oponach miękkich. Autorzy rozróżniają 4 typy umiejscowienia: 1. rozlane zapalenie opon miękkich podstawy *(leptomeningitis basilaris)* (24%), które obejmuje oczodołową powierzchnię płatów czołowych, okolicę skrzyżowania nerwów wzrokowych, okolicę przedniego i tylnego podwzgórza, rowka Sylwiusza, mostu, rdzenia przedłużonego i przyległe części móżdżku. Obraz ten jest również charakterystyczny dla nieleczonej postaci gruźliczego zapalenia opon, 2. ograniczone zapalenie opon miękkich przedniej części podstawy (24%) bez wciągnięcia rowka Sylwiusza, obejmujące okolicę skrzyżowania nerwów wzrokowych i przednią część podwzgórza, 3. ograniczone zapalenie opon miękkich przedniej części podstawy z przeważającym zajęciem okolicy rowka Sylwiusza (34%), 4. ograniczone zapalenie opon miękkich tylnej części podstawy obejmujące opony mostu, rdzenia przedłużonego i przyległych części móżdżku (18%). Ograniczone postacie zapaleń przeważają więc nad rozlanymi. Nieobjęte sprawą chorobową opony są w przypadkach ograniczonych zapaleń zupełnie przeźroczyste. Wśród ograniczonych postaci przeważa zajęcie przedniej części podstawy, zwłaszcza okolicy rowka Sylwiusza, a zapalenie ma najczęściej charakter wytwórczy. Stwardniałe opony są białawe i mają czasem konsystencję prawie chrząstkową. Szczególnie niebezpieczne jest zajęcie rowka Sylwiusza, gdyż doprowadza do uszkodzenia dużych naczyń, zawałów martwiczych w jądrach podstawy itd. Autorzy wyrażają przypuszczenie, że zastosowanie streptomycyny wpłynęło na mniejszą lub większą poprawę stanu opon w okolicy mostu, rdzenia przedłużonego i móżdżku, nie przyczyniło się natomiast do wyleczenia opon przedniej części podstawy, gdyż z powodu zrostów lek nie mógł tam dotrzeć. Oprócz zmian na podstawie stwierdzili autorzy również zajęcie opon miękkich na wypukłościach mózgu oraz opon rdzenia. Możliwe są liczne powikłania, jak zaostrzenie sprawy, uszkodzenie naczyń, rozmięknienie mózgu, porażenie nerwów czaszkowych i rdzeniowych, gruźlicze zapalenie mózgu i wyściółki, wodogłowie, obrzęk mózgu itp. Obszernie omawiają autorzy zmiany naczyniowe. Są one zaznaczone więcej w tętnicach niż w żyłach i mają charakter zapalenia okołotętniczego, zarostowego zapalenia błony wewnętrznej tętnicy (endarteriitis obliterans) i martwicy ściany naczynia. Z przestrzeni okołonaczyniowej sprawa zapalna przechodzi na opony. Pod błoną wewnętrzną może rozrastać się tkanka składająca się z histiocytów i fibroblastów, która zarasta czasem całkowicie światło naczynia. W ten sposób powstają szare rozmięknienia, obejmujące niekiedy całą półkulę. Występują one w 56% przypadków, podczas gdy w przypadkach nieleczonych streptomycyną tylko w 10%. Zjawisko to tłumaczą autorzy tym, że streptomycyna, przedłużając życie chorego, umożliwia również wystąpienie nowych procesów patologicznych. W przeważającej większości martwice dotyczyły tętnicy środkowej mózgu lub jej gałązek.

M. Strumień

3. CHOROBY MÓZGU.

Szmidt E. *Czerwienica pochodzenia mózgowego.* (Newropatologia i psychiatria, 5, 1948)

Czerwienica uważana jest obecnie nie za jednostkę chorobową, a za objaw o rozmaitej patogenezie. W ciągu ostatniego 20-lecia dużo pisało się o tzw. czerwienicy mózgowej. Autor podaje 5 własnych przypadków, w których czerwienica towarzyszyła guzom mózgu *(angio-reticuloma).* W 4 przypadkach po operacji objawy czerwienicy ustąpiły, 5 pacjent zmarł. Liczba czerwonych ciałek wahała się w granicach 6½ — 7 milionów, procent hemoglobiny przewyższał 100, szybkość opadania krwi zwolniona, skład białych krwinek był na ogół prawidłowy, śledziona nie była powiększona. U wszystkich pacjentów występowało wybitne wodogłowie z objawami wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego. Charakterystyczne było również występowanie objawów podwzgórzowych jak: typowa otyłość, troficzne zmiany śluzówki jamy ustnej, nadmierne łaknienie, hipochloremia, cukrzycowa krzywa cukrowa, nadmierna potliwość, nadciśnienie. Do objawów podwzgórzowych zalicza autor także samą czerwienicę, która była często opisywana w procesach chorobowych, toczących się w tej okolicy jak: zapalenia mózgowia, wylewy krwawe, urazy, narkolepsja i inne. Znane są też przypadki czerwienicy przy guzach okolicy podwzgórzowo-przysadkowej. W całym piśmiennictwie światowym jest natomiast tylko 9 przypadków czerwienicy, towarzyszącej guzom innych okolic mózgu, (nie licząc 5 przypadków autora). W 10 z tych 14 przypadków chodzi o guzy tylnej jamy czaszkowej, co tłumaczy się wcześniejszym i łatwiejszym powstawaniem w przypadkach tych wodogłowia.

8 z tych guzów były to *angioreticulomata.* Autor próbuje to objaśnić w następujący sposób: *angioreticuloma* pochodzi rozwojowo z tkanki, która na pewnym etapie embrionalnym otacza cewkę nerwową i stanowi zarodek siateczkowo-śródbłonkowych elementów mózgu. Z tej samej mezenchymy rozwija się również tkanka siateczkowo-śródbłonkowa szpiku kostnego. Stąd możliwym jest, że guzom o utkaniu *angioreticuloma* towarzyszy nadmierna czynność szpiku kostnego. Dlatego też guzy te wywołują łatwiej niż inne czerwienicę poprzez podrażnienie ośrodków podwzgórzowych. Poza tym momentem wywołującym, konieczne są dla powstania czerwienicy takie czynniki, jak nadmierna wrażliwość ośrodków krwiotwórczych, nadmierna zdolność odczynowa obwodowego aparatu krwiotwórczego itp.

Omawiana sprawa ma poza teoretycznym duże znaczenie praktyczne. Tzw. czerwienica samoistna daje przecież także nieraz objawy „guza rzekomego“ z tarczą zastoinową i całym obrazem wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego. W różnicowaniu trzeba pamiętać, że przy czerwienicy „mózgowej“ brak w przeciwieństwie do poprzedniej powiększenia śledziony, brak zmian w składzie krwinek białych, występują natomiast często inne objawy podwzgórzowe oraz ogniskowe, charakterystyczne dla danej okolicy układu nerwowego.

I. Hausmanowa.

Rupp G. *Guzy przerzutowe ośrodkowego układu nerwowego. I. Przerzuty do mózgu jako jedyny wyraz rozsiania raka trzewi.* (Arch. of Neurol. and Psych. 59, 5, 635 — 645, 1948).

Przy badaniu pośmiertnym około 6 tysięcy mózgów w Zakładzie Neuropatologii Philadelphia General Hospital stwierdzono 150 przypadków przerzutowych guzów mózgu. Stanowiło to 27,2% ogólnej liczby znalezionych w tej serii guzów mózgu, zarówno nowotworów, jak i gruźliczaków. Liczba ta przewyższa znacznie dane Cushinga

(4,2%) oraz Elkingtona (9%), gdyż materiał sekcyjny autora pochodził nie tylko z oddziału neurologicznego. Na 150 przypadków w 42 stwierdzono przerzuty nowotworowe wyłącznie w mózgu, w 67 przypadkach przerzutom mózgowym towarzyszyły rozległe przerzuty w całym ustroju; w 19 przypadkach zmiany nowotworowe rozprzestrzeniały się z bezpośredniego sąsiedztwa mózgu: nosogardzieli, zatok i pokrywy czaszki; w 22 przypadkach zmiany ograniczały się do opon mózgowych.

Praca zawiera rozbiór tylko pierwszej grupy przypadków. W przypadkach tych przerzuty umiejscowione były w rozmaitych okolicach mózgu, stosunkowo rzadko w móżdżku. W 17 przypadkach znaleziono przerzuty pojedyncze, w 25 mnogie. Większość przypadków stanowiły raki. W 2 przypadkach znaleziono mięsaki, w 2 zaś neuroblastomaty nadnercza. W 9 przypadkach nie udało się znaleźć na sekcji pierwotnego ogniska nowotworowego. W 21 przypadkach ognisko pierwotne znajdowało się w płucach lub oskrzelach.

Prawie wszystkie przypadki dotyczyły osób powyżej 40 roku życia. Mężczyzn było 2 i pół raza więcej niż kobiet, co autor tłumaczy stosunkowo częstszym występowaniem raka oskrzeli u mężczyzn. W 31 przypadkach choroba zaczynała się stopniowo, tylko w 7 przypadkach objawy neurologiczne wystąpiły nagle. Objawy wzmożenia ciśnienia śródczaszkowego występowały w 24 (60%) przypadkach. W 16 przypadkach stwierdzono obrzęk tarczy nerwu wzrokowego. W 10 przypadkach brakowało zarówno przedmiotowych, jak i podmiotowych objawów nadciśnienia śródczaszkowego. Objawy ogniskowe, najczęściej niedowłady połowicze stwierdzono w 31 (74%) przypadkach. W 26 przypadkach (64%) spostrzegano zaburzenia psychiczne. W 3 przypadkach były one jedynym objawem klinicznym uszkodzenia mózgu. W 19 przypadkach rozpoznano kliniczne przerzuty nowotworowe, w pozostałych 23 pierwotną sprawę mózgową. W 11 przypadkach spośród 19 prawidłowo rozpoznanych wykonywano rentgenogramy klatki piersiowej, które w 7 przypadkach wykazały obecność zmian nowotworowych w płucach. Rozpoznanie kliniczne przerzutów nowotworowych mózgu jest trudne, gdyż ani ich objawy, ani przebieg nie odróżniają się niczym szczególnym od pierwotnych nowotworów mózgu, a wyniszczenie ogólne zaznacza się tylko w 42% przypadków. W przypadkach, w których nawet na sekcji nie znaleziono pierwotnego ogniska, rozpoznanie kliniczne było zupełnie niemożliwe.

U chorych z objawami guza mózgu po 40 roku życia należy zawsze wykonywać rentgenogram klatki piersiowej. Ujemny wynik tego badania nie wyklucza możliwości sprawy przerzutowej. Liczne zespolenia żył nadtwardówkowych i kręgosłupa z żyłami klatki piersiowej i jamy brzusznej są przypuszczalnie powodem częstego występowania przerzutów nowotworowych wyłącznie w mózgu. Zwiększone ciśnienie w jamach ciała przy dźwiganiu i kaszlu może wypychać mechanicznie komórki nowotworowe z prądem krwi poprzez te zespolenia wprost do mózgu.

St. Żebrowski.

Urechia C. I., Askenazy H., Simonesco G. *Zespól Morgagni'ego.* (L'Encéphale, 37, 6, 189—195, 1948).

Opis dwóch przypadków. Przypadek 1: Chora lat 45, z ogromną otyłością, z przejściowymi bólami głowy i wyroślem kostnym czołowym blaszki wewnętrznej, oraz ze zniszczonym siodełkiem tureckim. Przypadek 2.: Chory lat 44, również otyły, u którego powoli rozwinął się niedowład połowiczy prawostronny. Na zdjęciu rentgenowskim znaleziono wyrośle kostne czołowe: Operacyjnie znaleziono guz umiejscowiony głęboko w okolicy czołowo-skroniowo-ciemieniowej. Guz ten mógł uciskać okolicę przysadkową.

Autorzy, zastanawiając się nad pochodzeniem tego zespołu przypuszczają, że zespół Morgagni'ego powstać może na skutek: 1) guzów przysadki, 2) spraw zapalnych okolicy przysadki, 3) miażdżycy naczyń i 4) uszkodzenia okolicy przysadki z nieznanej przyczyny.

Opierając się na piśmiennictwie, autorzy skłaniają się do przypuszczenia, że wyrośle kostne czołowe występuje w następstwie zaburzeń gruczołowych. Pozostaje niewyjaśnione, dlaczego hiperostoza ogranicza się tylko do czoła. Prawdopodobnie odgrywa tu rolę szczególna budowa kości czołowej.

Fr. Banachowska.

Lhermitte J., de Ajuriaguerra i Hecaen: *Wtórne zaburzenia psychiczne w nowotworach mesodiencephalon.* (L'Encéphale 1942—1945, R. XXXV, Nr 2, 3, 4, str. 49—80).

Autorzy nawiązują do rozwoju zapatrywań na umiejscowienie czynności psychicznych w mózgu, a mianowicie do pierwszej teorii, wywodzącej się od Gall'a i Spurzheim'a i przypisującej te czynności korze oraz do drugiej, głoszącej, że czynności kory, mimo ich znaczenia dla funkcji psychicznych, muszą być podporządkowane kontrolującym i regulującym wpływom pnia mózgowego (Meynert, Reichardt, J. Camus i inni). Następnie omawiają różne rodzaje zaburzeń psychicznych w licznych przypadkach nowotworów, uszkadzających wtórnie *mesodiencephalon*, czyli brzuszną ścianę komory III. Nowotwory te, to guzy kieszonki Rathke'go, oponiaki, nabłoniaki, szkliwiaki, gwiaździaki, skąpodrzewiaki, glejaki, gruczolaki przysadki, wyrastające ponad siodełko itp. Rozwijają się one w okolicy siodełka tureckiego i drogą ucisku lub naciekania uszkadzają dno komory III. Następstwem tego są między innymi zaburzenia psychiczne. Mogą one występować pod postacią stanów maniakalnych, katatonicznych, depresyjnych, pseudoparalitycznych, zmian charakteru i usposobienia, najczęściej jednak spotyka się zespół Korsakowa.

Zaburzenia psychiczne często są pierwszymi objawami chorobowymi, a szybkość ich narastania zależy od szybkości, z jaką rozwijający się guz uszkadza dno komory III.

Wśród wyżej wymienionych objawów można wyodrębnić: zaburzenia pamięci, zapamiętywania, zaburzenia krytycyzmu, zwłaszcza w stosunku do własnego stanu, zaburzenia spostrzegania, którym towarzyszą złudzenia i omamy, prawie wyłącznie wzrokowe, konfabulacje, którymi chorzy uzupełniają luki pamięciowe, stany euforyczne, bądź zobojętnienie oraz obniżenie napędu psychicznego. Oprócz tego nierzadko obserwuje się napady senności dziennej, somnambulizmu, lub stany oniryczne.

Omawiając możliwości powstania tych objawów, autorzy powołują się na analogiczne objawy występujące w związku z drażnieniem tej okolicy podczas zabiegów operacyjnych oraz na wnioski wyprowadzone między innymi przez Foerstera z danych doświadczalnych. Wnioski te są następujące: drażnienie okolicy lejka powoduje pobudzenie czynności psychicznych i podniecenie o typie maniakalnym; drażnienie okolicy ciałek czworaczych pociąga za sobą obniżenie funkcji psychicznych i zaburzenia świadomości; harmonijne współdziałanie przedniego ośrodka podwzgórzowego i tylnego, znajdującego się w ciałkach czworaczych, stanowi o równowadze naszego życia psychicznego.

Różnica między omawianymi klinicznymi objawami psychicznymi, a danymi doświadczalnymi jest ta, że w guzach obejmujących dno komory III bardzo rzadko występują objawy podrażnienia. Poruszane jeszcze inne objawy towarzyszące guzom tej okolicy nie mają dla zasadniczego tematu większego znaczenia.

M. Filipowiczówna.

Nathan P. W. *Apraksja twarzy i dyzartria apraktyczna* (Brain 1947, t. 70, cz. IV).

Autor podaje przegląd 6 przypadków apraksji twarzy z dyzartrią. Apraksja polegała na tym, że chory nie mógł wykonać nakazanych ruchów, jak pokazywanie języka, mrużenie oczu, unoszenie brwi, przygryzanie warg itp., mimo że rozumienie mowy było zachowane i chory zlecenia rozumiał. Początkowo chorzy nie mówili wcale. W miarę poprawy wracały najpierw dźwięki samogłoskowe bez określonego porządku, a wreszcie i dźwięki spółgłoskowe. Fakt ten autor tłumaczy stosunkowo mniejszym stopniem apraksji mięśni krtani niż warg. Większość przypadków podanych przez autora jest pochodzenia urazowego, a tylko 1 został spowodowany wieloogniskowymi przerzutami nowotworowymi. W żadnym przypadku nie był uszkodzony zawój kątowy *(gyrus angularis)*, tylko w 1-ym płat skroniowy. Uszkodzenia dotyczyły głównie zawoju przed i zaśrodkowego *(gyrus prae-et postcentralis)*, dolnego zawoju czołowego, części przedniej dolnego zawoju ciemieniowego. We wszystkich przypadkach była uszkodzona dolna, ale nie najniższa część zawoju środkowego przedniego *(gyrus centralis ant.)* w tym miejscu, gdzie są ośrodki dla ruchów twarzy, warg i języka. Autor jest zdania, że uszkodzenia tej okolicy, a zwłaszcza warstw głębiej położonych, powodują przede wszystkim apraksję twarzy i towarzyszącą jej z reguły dyzartrię. Uważa jednak, że uszkodzenia o innej lokalizacji mogą również spowodować zaburzenia apraktyczne. Autor nie zgadza się z hipotezą i klasyfikacją apraksji Liepmanna. Uważa on, że apraksja jest skutkiem procesu dysolucji i zależnie od jego głębokości obserwujemy w klinice te czy inne zespoły apraktyczne. Na najniższym stopniu dysolucji chory z apraksją wykonuje ruchy, jeśli czuje, że okoliczności tego wymagają, ale nie może ich wykonać, jeśli myśli, że okoliczność tego wymaga, jak np. w czasie badania neurologicznego. Na głębszym stopniu dysolucji chory jest niezdolny do wykonania ruchów, gdy czuje, że są one potrzebne lub gdy powinien wykonać je automatycznie. Apraksja jest dysolucją ruchów ostatnio nabytych, jak np. uśmiech na zlecenie. Ruchy, które stały się bardziej automatyczne jak chodzenie i stanie, są najczęściej nieuszkodzone. W przypadkach zwykłych apraksja dotyczy ruchów, których się nauczono z udziałem świadomości. W ciężkich przypadkach apraksja dotyczy nawet ruchów wyuczonych we wczesnym dzieciństwie, zanim świadomość rozwinęła się dostatecznie. W bardzo zaawansowanych przypadkach chory cofa się do okresu niemowlęcego: nie jest w stanie mówić, chodzić, zmieniać pozycji leżącej na inną, kontrolować swych zwieraczy.

St. Włodarczyk.

Aleksejenko, Blinkow, Gerszuni, Kłaas i Marusiewa: *Symptomatologia uszkodzenia okolicy skroniowo-ciemieniowo-potylicznej (pola 37 Brodmanna) i przedniej części okolicy dolno-ciemieniowej (pola 40 Brodmanna). Zaburzenia czucia kierunku dźwięku.* Newrołogia i psychiatria, 1948, t. XVII, z. 3, str. 9.

Autorzy zajęli się badaniem słuchu przestrzennego przy uszkodzeniach mózgowia. Słuch przestrzenny jest to zdolność odczuwania kierunku, skąd dźwięk pochodzi. Przy obuusznym słuchaniu umiejscawiamy dźwięk po stronie tego ucha, do którego dźwięk wcześniej doszedł. Autorzy stosowali laterometr Wojaczka, który składa się z rurki gumowej przymocowanej do deszczułki z podziałką, z ebonitowych słuchawek i z młoteczka, który jest przesuwalny wzdłuż podziałki i po jednej lub drugiej stronie od linii środkowej uderza o rurkę gumową. Normalnie odczuwa człowiek przesunięcie młotka już o 1—2 cm. od linii środkowej. Badaniu słuchu obuusznego poddano 115 osób, rannych w różne okolice czaszki; 61 rannych wykazało uszkodzenie słuchu obuusznego, przy czym u 31 z nich stwierdzono uszkodzenie przedniej części okolicy dolno-ciemieniowej, a u 28 uszkodzenie okolicy skroniowo-ciemieniowo-potylicznej. Autorzy stwierdzili występowanie przy uszko-

dzeniu wymienionych okolic zaburzenia słuchu obuusznego w 88%, przy uszkodzeniu zaś innych okolic mózgu tylko w 4% przypadków. Wielkość uszkodzenia mózgu ani charakter i nasilenie procesu chorobowego nie grały znaczniejszej roli przy uszkodzeniu słuchu obuusznego, bez wpływu była również ostrość słuchu i strona uszkodzenia. Chodziło przede wszystkim o uszkodzenie zawoju nadbrzeżnego *(gyrus supramarginalis)* i we wszystkich prawie przypadkach stwierdziło się również połowiczy brak czucia. Uszkodzenie zawoju Heschla i okolicy górnego zawoju skroniowego nie pociągało za sobą zaburzenia słuchu obuusznego. Omawiane przez autorów okolice są filogenetyczne młode, u człowieka szczególnie dobrze rozwinięte i dochodzi w nich do integracji bodźców dochodzących z różnych układów doprowadzających.

M. Strumień.

4. LECZENIE

A. Ravina. *Znaczny postęp w leczeniu niedokrwistości za pomocą witaminy B_{12}.* (La Presse Méd. 6, 89, 1949).

W ciągu ostatnich kilku miesięcy pojawiły się doniesienia badaczy angielskich i amerykańskich o wkroczeniu w ostatnią, końcową fazę badań nad nowoodkrytym czynnikiem przeciw-anemicznym, wyodrębnionym z wątroby. Prace te prowadzone są, jedne niezależnie od drugich, w dwóch ośrodkach badawczych, w Anglii i Ameryce. W Anglii pracuje nad tym zagadnieniem Lester Smith, który w kwietniu 1948 r. ogłosił w piśmie angielskim „*Nature*" wyniki swych badań. Udało mu się mianowicie wyodrębnić z wątroby wołu dwa czerwone barwiki o niezwykłej sile działania. Siła ta zależna jest od czerwonego zabarwienia tych ciał i proporcjonalna do nasilenia barwy. Prace nad oczyszczaniem tego związku są tak daleko posuwane, że potrzeba 4 ton wątroby do wyprodukowania 1 g czystej substancji działającej. Pierwsze z wyodrębnionych ciał powoduje poprawę stanu niedokrwistości już po dawce 0,6, a nawet 0,3 mg, oraz cofnięcie się nie tylko ogólnych objawów niedokrwistości ale również wtórnych zaburzeń neurologicznych. Drugie wyodrębnione z kolei ciało chemiczne ma zabarwienie 8 razy mocniejsze od pierwszego. Jego działanie kliniczne nie zostało jeszcze zbadane, ale należy przypuszczać, że jeżeli działanie to będzie proporcjonalne do barwy, to skutek leczniczy można będzie uzyskać za pomocą dawki 0,04 mg. Oba te ciała są to substancje krystaliczne o barwie żółtej, w świetle dziennym przechodzącej w pomarańczową. Budowę mają zbliżoną do polipeptydów, jedno ciało jest o odczynie kwaśnym, drugie obojętnym. Są to najsilniej działające ciała przeciw-anemiczne ze wszystkich znanych dotychczas, zdolne do usunięcia nie tylko niedokrwistości złośliwej, ale i skutków, jakie ta choroba wywołuje w układzie nerwowym. W ośrodku badawczym amerykańskim prace prowadzą w laboratorium Mercka Rickes i jego współpracownicy. Prace tych autorów nie są jeszcze całkowicie ogłoszone. Rickes donosi jedynie, że udało mu się wyodrębnić z wątroby ciało krystaliczne, które nazwał witaminą B_{12}. Ciało to zawiera kobalt, któremu zawdzięcza swe czerwone zabarwienie. Do organizmu zwierzęcego dostaje się z pożywieniem, nie wiadomo nic o tym, czy jest potrzebne organizmowi ludzkiemu.

Kliniczne badania nad tymi związkami wykazały co następuje: Ungley podawał chorym z niedokrwistością złośliwą jednorazowo 10 mg czynnika Smith'a i otrzymywał gwałtowny wzrost ilości krwinek czerwonych i reticulocytów. Witaminę B_{12} wstrzykiwał on trzem chorym z zespołem neuro-anemicznym i u wszystkich uzyskał poprawę. Castle i Denny-Brown podawali chorym po 5 mg witaminy B_{12} dziennie i po 8 dniach uzyskali dużą poprawę, nawet u tych chorych, którzy mieli objawy neurologiczne w przebiegu niedokrwistości złośliwej. Działanie kliniczne witaminy B_{12}

wypróbowali również na swoich chorych Spies i jego współpracownicy. Spies podaje przebieg leczenia chorego, który kilkakrotnie powracał do szpitala i stosowane miał różne preparaty przeciw-anemiczne. Po raz pierwszy zgłosił się z ilością krwinek czerwonych 2 000 000 i silnym ogólnym wyczerpaniem. Otrzymywał codziennie po 6 g thyminy przez 14 dni. Objawy chorobowe ustąpiły całkowicie po 3 tygodniach. Po 8 miesiącach nawrót choroby, ilość krwinek ponownie opadła do 2 000 000. Tym razem leczony był kwasem foliowym. Otrzymywał po 10 mg kwasu foliowego dziennie przez 10 dni, całkowita poprawa wystąpiła po upływie 3 tygodni. Po 14 miesiącach znowu nawrót choroby. Tym razem leczony za pomocą witaminy B_{12}. Otrzymał jednorazowo 6 mg witaminy B_{12}. W 5 dni po wstrzyknięciu była widoczna duża poprawa. Spies przytacza jeszcze dwa podobne przypadki, w których poprawa wystąpiła po podaniu jednorazowym 23 mg i 10 mg witaminy B_{12}. Jest jeszcze zbyt mała ilość obserwowanych przypadków, aby wyciągnąć ostateczne wnioski co do tej nowej metody leczenia. Nie wiadomo również, jak długo może trwać okres poprawy po tym leczeniu. Już dziś można jednak stwierdzić, że witamina B_{12} jest najsilniej działającym środkiem ze wszystkich znanych obecnie czynników przeciw-anemicznych.

H. Kistelska.

N. I. Repin. *Nadmanganian potasu w leczeniu stanu padaczkowego.* (Newropatołogia i Psychiatria 17, 2, 67, 1948).

W latach od 1926 do 1932 padaczka była tematem badań biochemicznych i liczni autorzy uzależniali skłonność do napadów padaczkowych od PH krwi, przemiany węglowodanowej, białkowej i solnej. Autor w swych badaniach doszedł do wniosku, że padaczka występuje zarówno przy kwasicy, jak i przy alkalozie, a typ konstytucji biochemicznej wpływa jedynie na kliniczny przebieg i rozwój padaczki. Stan padaczkowy występuje przeważnie u typów kwasiczych. W okresie 18 lat swojej praktyki lekarskiej autor w około 30 przypadkach przerwał stan padaczkowy stosując nadmanganian potasu. Wprowadzenie dożylne 20 cm³ 0,1% świeżo przyrządzonego roztworu nadmanganianu potasu w przeciągu od 5 do 10 minut przerywało napad. Czasami należało powtórzyć dawkę po 15 minutach. Skutek był za każdym razem niezawodny. Teoria działania farmakodynamicznego roztworu nadmanganianu potasu ma przedstawiać się następująco: w okresie stanu padaczkowego w ustroju chorego wytwarza się duże stężenie niedopałków przemiany materii, które powodują pogłębienie zatrucia układu nerwowego. Wobec powyższego należy dążyć do zadziałania na układ nerwowy przez zmianę środowiska biochemicznego na drodze wzmożenia procesów utleniających. Prócz działania utleniającego wprowadzona w roztworze woda destylowana działa jako czynnik hemolityczny. Oba te czynniki wpływają na rozproszenie koloidów plazmy i elementów morfotycznych. Na zakończenie autor podaje, że bez względu na to, jaki jest mechanizm działania wprowadzonego do krwi roztworu nadmanganianu potasu jego efekt leczniczy jest bezsporny.

L. Iwanowski.

5. NEUROCHIRURGIA

Freeman L. Willard i Heimburger Robert F. *Chirurgiczne leczenie przykurczów u chorych z porażeniem kończyn dolnych.* Journal of Neurosurgery, 4: 435—443, 1947.

Spośród 700 cierpiących z powodu porażenia kończyn dolnych na skutek urazu rdzenia kręgowego, którzy byli spostrzegani przez autorów, około 70 chorych miało przykurcz mięśni zginaczy i przywodzicieli uda, a u 28 wykonano przecięcie korzonków

przednich. Wskazania do operacji niemal w każdym przypadku były następujące: a) wyraźny przykurcz mięśni zginaczy i przywodzicieli uda, b) ogólne osłabienie, nie poprawiające się po leczeniu wzmacniającym, c) nie gojące się odleżyny, d) hipertoniczny pęcherz moczowy o małej pojemności. Większość chorych miała poprzeczne uszkodzenie rdzenia kręgowego.

Technika operacyjna. Znieczulenie miejscowe (często wystarcza znieczulenie wywołane uszkodzeniem rdzenia), usunięcie łuków kręgów D_{12} i L_1. Po ujrzeniu stożka rdzeniowego otwiera się przestrzeń podpajęczynówkową i odszukuje się najniższe więzadło ząbkowane, leżące na poziomie kręgu D_{12}, na poziomie którego leży korzonek nerwowy L_1. Po skręceniu rdzenia kręgowego przy pomocy więzadła ząbkowanego, przecina się pomiędzy dwoma klipsami korzonki przednie od D11 do S_1 włącznie, po obu stronach.

Munro w 1933 r. pierwszy wykonał przecięcie korzonków przednich w przypadkach przykurczów w następstwie poprzecznego uszkodzenia rdzenia kręgowego. Stwierdził on, że ostatnie więzadło ząbkowane przyczepia się do kręgu D_{12} oraz, że na tym poziomie leży korzonek L_1. Macdonald, Mc Kenzie i Botterell (1946) uważają, że ostatniemu więzadłu ząbkowanemu może odpowiadać korzonek D_{12}, L_1 lub L_2. Za punkt orientacyjny proponują ci autorzy uważać korzonek przedni S_1, który jest wg nich ostatnim korzonkiem o dużych rozmiarach.

Na podstawie badań, przeprowadzonych na zwłokach, autorzy wykazali, że ostatnie więzadło ząbkowane przyczepia się do dwunastego kręgu piersiowego i że pogląd Munro'ego (1933) jest słuszny. Identyfikowanie korzonka L_1 przy pomocy więzadła ząbkowanego jest więc zupełnie uzasadnione; ostatnim dużym korzonkiem może być zarówno korzonek S_1 jako też S_2.

Czasem dwa korzonki wychodzą z rdzenia kręgowego tak blisko siebie, że nie można ich od siebie oddzielić. Takie podwójne korzonki, wzięte za pojedynczy korzonek, mogą być powodem pomyłek i doprowadzić do przecięcia korzonków przednich krzyżowych, które unerwiają pęcherz moczowy. Autorzy, na podstawie doświadczenia, doszli do wniosku, że korzonek, który nie można uchwycić w jeden klips, jest korzonkiem podwójnym.

Szczególną uwagę należy zwrócić na to, aby nie uszkodzić naczyń krwionośnych, zdążających z korzonkiem do stożka rdzeniowego. Wprawdzie naczynia towarzyszą najczęściej korzonkom tylnym, zdarza się jednak, że towarzyszą one jednemu lub nawet kilku korzonkom przednim, najczęściej korzonkowi L_5. Porażenie mięśni pęcherza moczowego odnoszą autorzy do przecięcia korzonków krzyżowych lub do przerwania naczyń krwionośnych, biegnących do stożka.

We wszystkich przypadkach operowanych autorzy spostrzegali ustąpienie przykurczu mięśni, wyraźny przyrost wagi, gojenie się odleżyn, poprawę samopoczucia chorych oraz powiększenie pojemności pęcherza moczowego. Żaden chory nie umarł w następstwie zabiegu.

L. Stępień.

Frykholm Ragnar. *Zniekształcenie worka twardówkowego i zwężenia otoczek pochwowych w szyjnej okolicy, powodujące ucisk korzonków nerwowych. (Przyczynek do etiologii i leczenia operacyjnego nerwobólu barkowego).* Journal of Neurosurgery, 4: 403—413, 1947.

Wypadnięte jądro galaretowate w okolicy szyjnej kręgosłupa ma szczególną skłonność do zwapnienia. Jednocześnie rozwijają się komórki kościotwórcze na brzegach kręgu,

sąsiadującego z wypadniętym jądrem galaretowatym. W wyniku tego patologicznego procesu otwór międzykręgowy zamienia się w wąski kostny kanał międzykręgowy. Korzonek nerwowy, przebiegający przez ten kanał, przylega ściśle do jego twardych ścian tak, że nawet małe przesunięcie wypadniętego jądra galaretowatego, lub niewielki obrzęk korzonka, musi już wywołać ostre objawy ucisku nerwu.

Powszechnie używane narzędzia kostne w czasie zabiegu, mającego na celu odbarczenie uciśniętego korzonka nerwowego, mogą łatwo uszkodzić ten korzonek. Aby temu zapobiec, w Klinice Neurochirurgii w Sztokholmie używa się od kilku miesięcy zestawu świdrów dentystycznych, przy których pomocy usuwa się części łuków kręgowych bez ryzyka uszkodzenia samego nerwu.

Metodą tą operowano siedmiu chorych z objawami ucisku korzonków szyjnych. W czterech przypadkach stwierdzono wypadnięte jądro galaretowate. Usunięcie tego jądra nie dało jednak w dwóch przypadkach zadawalających wyników. Autor przypuszcza, że w przypadkach tych był ucisk korzonków nie tylko przez wypadnięte jądro galaretowate, lecz także przez zmienione otoczki pochwowe korzonków nerwowych. W trzech pozostałych przypadkach nie znaleziono wypadniętego jądra galaretowatego, stwierdzono natomiast wyraźnie zmiany w oponie twardej w miejscu wyjścia korzonków z worka twardówkowego, oraz zwężenie światła otoczek pochwowych korzonków nerwowych.

Worek twardówkowy w miejscu wyjścia korzonków tworzy kieszenie (uchyłki boczne) w kształcie lejka, którego szerokie wejście zapobiega uciskowi nerwów i załamaniu kątowemu przy ruchach kręgosłupa, szczególnie w odcinku szyjnym. Na dnie tej lejkowatej przestrzeni (kieszeni) każdy korzonek nerwowy wchodzi w swoją własną otoczkę pochwową, osobną dla korzonka czuciowego i ruchowego. Wejścia do tych otoczek pochwowych oddzielone są od siebie silną, łącznotkankową przegrodą międzykorzonkową.

W pewnych przypadkach (uraz, proces zapalny) może nastąpić zwężenie światła tej kieszeni twardówkowej, lub otoczek pochwowych korzonków nerwowych, w następstwie czego mogą wystąpić objawy ucisku korzonków nerwowych. W razie stwierdzenia tych zmian należy naciąć oponę twardą, tworzącą kieszeń boczną oraz otoczkę pochwową korzonka czuciowego. Postępowania takie zapewnia całkowite odbarczenie uciśniętego korzonka.

L. Stępień.

Davidoff Leo M., Gass Harvey i Grossmann Jacob. *Pooperacyjne zrostowe zapalenie opon miękkich i nawrót guzów rdzenia kręgowego.* Journal of Neurosurgery, 4: 451—464, 1947.

Cushing pierwszy w 1903 r. spostrzegł chorego z oponiakiem rdzenia kręgowego, który po dwóch latach po całkowitym usunięciu guza powrócił do szpitala z powodu objawów ucisku rdzenia kręgowego, na poziomie dawnego uszkodzenia. Powtórna operacja wykazała nawrót oponiaka. Zespół objawów postępującego ucisku rdzenia kręgowego może być wywołany nie tylko przez odrastający guz, lecz także przez zrostowe zapalenie opon miękkich. Różnicowanie między tymi dwoma jednostkami klinicznymi jest bardzo utrudnione, a w wielu przypadkach zupełnie niemożliwe. Autorzy mieli sposobność spostrzegać 5 chorych, operowanych z powodu łagodnych guzów zewnątrzrdzeniowych, u których po dłuższym okresie czasu zupełnego zdrowia (3—14 lat), rozwinął sie ponownie zespół uciskowy rdzenia kręgowego na poziomie pierwotnego guza. Przyczyną tego nowego ucisku rdzenia był nawrót guza, zlepowe zapalenie opon miękkich lub obie te sprawy razem.

W żadnym przypadku nie można było przed operacją rozpoznać rodzaju uszkodzenia. Okres czasu, który upłynął od usunięcia pierwotnego guza do wystąpienia ponownych objawów ucisku rdzenia, nie może być momentem różniczkowym (w przypadku autorów nawrót oponiaka nastąpił po 14 latach, w przypadkach zaś Cushinga po 2 latach). Praktycznie nigdy nie możemy być pewni, czy nie pozostawiliśmy mikroskopowej choćby ilości guza, który po pewnym czasie wzrośnie do dużych rozmiarów. Podobnie nie możemy określić skłonności osobniczych do powstawania pooperacyjnego zapalenia opon miękkich. Barré i Metzger (1930) uważali, że rozsiane pola zaburzeń czucia i parestezji są znamienne dla zrostowego zapalenia opon miękkich. W przypadkach pooperacyjnego zrostowego zapalenia opon miękkich nie stwierdza się tych rozsianych objawów, przeciwnie, objawy wskazują na ściśle umiejscowione uszkodzenie rdzenia kręgowego. Również i myelografia nie pozwala na rozpoznanie uszkodzenia, gdyż krople lipiodolu rozrzucone na niewielkiej powierzchni przestrzeni podpajęczynówkowej, nie wykluczają obecności guza.

Patogeneza pooperacyjnych zapaleń opon miękkich jest zupełnie niejasna. Dlaczego czynniki uszkadzające opony (uraz, krwawienie, obrzęk) miałyby być czynne całe lata (12 — 3 lata)? Dlaczego spostrzegane zmiany nie występują po każdej laminektomii? Znane jest powszechnie spostrzeżenie, że guzom towarzyszą zmiany zapalne opon miękkich. W jednym przypadku, spostrzeganym przez autorów, w którym ponowna operacja nie wykazała obecności guza, a tylko zgrubienie opon, badanie mikroskopowe zgrubiałej opony twardej stwierdziło obecność w niej komórek oponiaka. Możliwe, że pooperacyjne zapalenie opon miękkich jest wynikiem drażnienia opon przez nawrót guza rozwijającego się w oponach.

Ponowna operacja dała dobry wynik jedynie w przypadku, w którym znaleziono nawrót guza, w pozostałych zaś nie dała poprawy. Ponieważ przed zabiegiem nie wiemy, z jakim uszkodzeniem mamy do czynienia, należy wykonać operację, aby sprawdzić, czy nie ma nawrotu guza. W razie stwierdzenia jedynie zmian zapalnych w oponach miękkich, rokowanie co do poprawy stanu chorego jest złe.

L. Stępień.

Feiring Emanuel H. i Dawidoff Leo M. *Przypadek dwóch guzów wewnątrzczaszkowych: oponiak i gąbczak wielopostaciowy.* Journal of Neurosurgery, 4: 282—289, 1947.

Mnogie guzy wewnątrzczaszkowe, powstające z opon i z gleju, są wielką rzadkością. Cushing i Eisenhardt (1938) opisali przypadek oponiaka i gąbczaka spoidła wielkiego; Myerson (1942) spostrzegał przypadek, w którym stwierdzono dwa oponiaki i cztery glejaki; Arieti (1944) w dwóch przypadkach stwierdził obecność dwóch guzów, w obu przypadkach oponiaka i gwiaździaka, a ostatnio Kirschbaum (1945) spostrzegał przypadek oponiaka wewnątrzsiodełkowego z jednocześnie istniejącymi licznymi glejakami.

Do tej serii przypadków autorzy dodają przypadek własny. Chora lat 58, zgłosiła się do szpitala z powodu uporczywych bólów głowy, które dokuczały jej od 15 miesięcy i z powodu osłabienia bystrości wzroku w lewym oku.

Przedmiotowo: jedynie zatarcie granic obu tarcz nerwów wzrokowych. Rentgenogramy czaszki: *hyperostosis frontalis interna* i częściowe zniszczenie siodełka tureckiego w następstwie wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego. Elektroencefalogramy wskazywały na uszkodzenie prawej okolicy czołowej. Wentrykulogramy wykazały przesunięcie układu komorowego w lewą stronę i obniżenie rogu przedniego prawej komory bocznej.

Z rozpoznaniem guza w prawej okolicy czołowej operowano chorą 25. IV. 1946 r. Usunięto oponiak, leżący w biegunie płata czołowego. Chora po zabiegu nie tylko nie poprawiła się, ale przeciwnie, stan jej zaczął się stopniowo pogarszać. Po 10 tygodniach od zabiegu chora została ponownie przyjęta do szpitala z powodu objawów wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego, dużych zaburzeń psychicznych, zaburzeń apraktycznych w chodzeniu i pogarszającego się stanu ogólnego. Rewizja w miejscu uprzedniej operacji guza nie wykazała. Ponowna wentrykulografia wykazała przesunięcie układu komorowego w stronę prawą. Z rozpoznaniem guza w lewej okolicy czołowej poddano chorą zabiegowi operacyjnemu w dniu 3. VIII. 1946 r. i stwierdzono głęboko pod korą guz w okolicy przedruchowej, zawierający torbiel, z której wydobyto 20 cm^3 płynu silnie ksantochromicznego. Częściowe usunięcie guza, odbarczenie. Guz miał cechy gąbczaka wielopostaciowego (potwierdzony mikroskopowo). Chora po zabiegu nie poprawiła się; po 8 tyg. zmarła. Sekcji nie wykonano.

L. Stępień.

Busch Eduard i Christensen Erna. *Trzy rodzaje gąbczaka wielopostaciowego. Journal of* Neurosurgery, 4:200—220, 1947.

Autorzy spostrzegali 133 chorych, leczonych z powodu *glioblastoma multiforme.* Okres poprawy po usunięciu tych guzów w wielu przypadkach był nadspodziewanie długi. Po dokładnym sprawdzeniu preparatów mikroskopowych, autorzy doszli do wniosku, że *glioblastoma multiforme* można podzielić na trzy grupy: a)*gl. angionecroticum*, b) *gl. multicellulare* i c) *gl. magnccellulare.* Grupy te różnią się nie tylko wyglądem makroskopowym i mikroskopowym guza, lecz także umiejscowieniem, różnym okresem wieku, w którym występują, oraz dają możność określić, jak długi będzie okres życia po zabiegu operacyjnym.

Do grupy a) *gl. angionecroticum* — zaliczono 60 przypadków. Wiek wynosił przeciętnie 49,5 lat, długość historii choroby przeciętnie 5,5 mies. W 15 przypadkach guz zajmował obie półkule mózgowe, w 18 przerastał spoidło wielkie. We wszystkich przypadkach główna masa guza leżała w istocie białej, w 10 przyp. guz naciekał korę mózgową, a w 4 oponę twardą. W czasie zabiegu guzy te były koloru szaro-żółtego, zawierały w 10 przyp. dużą pojedynczą torbiel, a w 6 przyp. liczne, drobne torbiele. Wszystkie guzy zawierały pola wyraźnego rozpadu i krwiotoków.

W obrazie mikroskopowym stwierdzono różnokształtność komórek, martwicę i liczne krwawienia. Bardzo liczne naczynia krwionośne, leżące często w mniejszych lub większych skupieniach, wykazują wyraźne zmiany. Komórki guza różnią się wielkością i kształtem.

Zabieg operacyjny przedłużał życie tym chorym zaledwie na okres kilku miesięcy. Po 12 mies. żyło tylko 20% chorych tej grupy, a 18 mies. nie przeżył żaden chory.

Do grupy b) *gl. multicellulare* — zaliczono 46 przypadków. Wiek tych chorych wynosił przeciętnie 39,6 lat, długość historii choroby około 12 mies. Guz ten przerastał spoidło wielkie w 10 przypadkach, korę mózgową w 23, a oponę twardą w 4 przyp. Najczęstszym umiejscowieniem guza były płaty czołowe. Spoistość guza więcej zbita. Spotyka się mniej pól martwicy i krwiotoków. Między guzem a mózgiem często obecność 2 warstw: 1) obrzękowej i 2) bardziej zewnętrznie-glejowej, którą wg. autorów należy usunąć wraz z guzem.

W obrazie mikroskopowym stwierdzano b. dużą ilość komórek o wielkości i kształtach mniej różnorodnych, niż w grupie poprzedniej. Zmiany naczyniowe, pola obrzęku i martwicy pozwalają odróżnić te guzy od spongioblastomatów.

Wyniki operacji są w tych przypadkach daleko lepsze: po 12 miesiącach żyło 63% chorych, a po 18 mies. żyje niemal 50% operowanych chorych. Trzech chorych z tej grupy operowano powtórnie z powodu nawrotu guza. Drugi zabieg wykonano po 14, 22 i 24 miesiącach po pierwszej operacji.

Do grupy c) *gl. magnocellulare* — zaliczono 27 przypadków. Wiek tych chorych wynosił przeciętnie 36,4 lat, a długość historii choroby 10, 9 miesięcy. Guzy te odgraniczają się jeszcze lepiej od tkanki mózgowej, są barwy czerwonawej, spoistości dość zbitej. Guz przerastał spoidło wielkie w 1 przypadku, korę mózgową w 5, a oponę twardą w 1 przyp. Warstwa glejowa, odgraniczająca guz od tkanki mózgowej została stwierdzona w 16 przyp.

W obrazie mikroskopowym widoczne są duże, zwykle jednojądrzaste komórki. Komórki olbrzymie są w tej grupie częstsze niż w poprzednich. Zmiany naczyniowe mniej zaznaczone. Widoczne spongioblasty i astrocyty o różnej wielkości i kształtach.

Przebieg pooperacyjny jest w tej grupie przypadków jeszcze pomyślniejszy, niż w grupie poprzedniej. Po 12 mies. żyło 77% chorych, a po 18 mies. żyło ponad 50% operowanych chorych. Dwóch chorych operowano ponownie po 18 i 30 mies., uzyskując dalszą poprawę ich stanu.

Różnice między tymi trzema rodzajami gąbczaka wielopostaciowego polegają na: 1) różnym wyglądzie makro- i 2) mikroskopowym, 3) różnej granicy wieku, w którym się ujawniają, 4) różnej długości czasu trwania objawów do zabiegu operacyjnego 5) innym umiejscowieniu w mózgu oraz 6) na różnych okresach poprawy, po zabiegu operacyjnym. Różnice te wg. autorów przemawiają za tym, że podział ten jest usprawiedliwiony i może mieć praktyczne znaczenie.

L. Stępień.

Foster Kennedy, Bernard Hyde i Samuel Kaufman. Wypadnięcie jądra galaretowego naśladujące guz rdzenia. Journ. of Nerv. and Ment. Dis. — July, 108, 1, 32 — 35, 1948).

Wypadnięcie jądra galaretowatego w okolicy lędźwiowej daje pospolicie zespół objawów rwy kulszowej; rzadziej zdarza się zespół ogona końskiego nasuwający myśl o guzie — momentu różnicowego szukamy w wywiadach: zwalniający charakter cierpienia *(remisje)* przemawia raczej za herniatio nuclei pulposi.

Autorzy przedstawiają trzy takie przypadki:

1) Kobieta lat 39. W przeciągu miesiąca rozwinęły się dość ostro bóle o charakterze rwy kulszowej obustronnej, zaburzenia w oddawaniu moczu i stolca oraz zdrętwienie krocza. Przedmiotowo: wzmożenie odruchów kolanowych, osłabienie lewego odruchu ze ścięgna Achilesa, obustronne znieczulenie w zakresie S_3 — S_5, zawartość białka w płynie mózgowo-rdzeniowym 0,7%o. Zabieg operacyjny stwierdził obecność wypadniętego jądra na poziomie S_1 w linii pośrodkowej.

2) Mężczyzna lat 38. Cierpiał na ból okolicy lędźwiowo-krzyżowej, promieniujący do bioder. Drętwienie prawego uda, prącia i moszny oraz osłabienie kończyny dolnej prawej. Dolegliwości ustąpiły w przeciągu miesiąca. Po upływie roku bóle, drętwienie i osłabienie wróciły w większym jeszcze zakresie. Obok całkowitego porażenia kończyn dolnych wystąpiły też zaburzenia w oddawaniu moczu i stolca oraz stały wzwód prącia. Przedmiotowo: zespół porażenia wiotkiego dolnego, znieczulenie w zakresie S_3 — S_5; upośledzenie czucia powierzchniowego w zakresie L_5 — S_2; zniesienie czucia ułożenia w stopach. Zabieg operacyjny wykrył wypadnięcie jądra galaretowatego na poziomie L_3 — L_4.

3) Kobieta lat 28. W przeciągu 5 lat liczne epizody bólów okolicy lędźwiowo-krzyżowej, czasem promieniujących do kostki. Ostatni polegał na ostrym bólu, który

ustąpił miejsca zdrętwieniu okolicy krzyżowej. Przedmiotowo na plan pierwszy wybija się upośledzenie czucia w okolicach odbytniczej i pochwowej, zniesienie odruchów ze ścięgna Achillesa, 0,86‰ białka w płynie mózgowo-rdzeniowym, blok kanału kręgowego na poziomie L_4. Zabieg operacyjny wykazał istnienie wypadniętego jądra galaretowatego.

M. Szapiro.

K r a y e n b ü h l H. i L ü t h y F. *Wodogłowie jako późne następstwo pękniętych tętniaków mózgu.* (Schw. Arch. f. Neur. u. Psych. LXI, 1948).

Na wstępie autorzy podkreślają, że o ostrym okresie pękniętego tętniaka pisze się wiele, pomijając zupełnie późne następstwa tego cierpienia. Leczenie pękniętego tętniaka może być zachowawcze lub chirurgiczne. Obie metody mają swoich zwolenników. Ściana bowiem pękniętego tętniaka może ulec zamknięciu przez zakrzep i sprawa może w ten sposób ulec samoistnemu wyleczeniu. F a e r u s i d e s obserwował taki przypadek przez 22 lata! Śmiertelność w ostrym okresie wynosi wg T a y l o r'a i W h i t f i e l d'a 63,4%, wg M a g e e'g o 56%. Autorzy zebrali 53 własne przypadki tej choroby, w tym 2 z późnymi następstwami: 1) U chorej, lat 52, wystąpił ból głowy stopniowo nasilający się i gorączka do 38,4. Badanie wykazało objawy oponowe, płyn mózgowo-rdzeniowy krwawy, oraz niedowład prawostronny połowiczy z niemotą ruchomą. Odma mózgowa wykazała prawidłowy układ komór, arteriografia uwidoczniła workowaty tętniak tętnicy łączącej przedniej po stronie lewej. Mimo, że nie podwiązano tętnicy szyjnej wewnętrznej, stan zdrowia chorej poprawił się, pozostał jedynie niedowład kończyn. Po pół roku pojawiły się ponownie silne bóle głowy. Tym razem odma wykazała duże wodogłowie. Wykonano czołową craniotomię, która dała jednak tylko przemijającą poprawę, chora zmarła. Anatomo-patologicznie stwierdzono przewlekłe zmiany zapalne opony miękkiej ze złogami barwika krwi i żelaza oraz miażdżycowe w naczyniach opony miękkiej. 2 Chory lat 38 miał kilkakrotnie w przeciągu wielu miesięcy napady bólów głowy. Podczas ostatniego napadu stwierdzono objawy oponowe, prawostronną tarczę zastoinową, objaw Romberga dodatni, płyn mózgowo-rdzeniowy krwawy. Odma wykazała wodogłowie wewnętrzne, arteriografia uwidoczniła tętniak tętnicy łączącej przedniej po stronie prawej. Założono podwiązkę na tętnicę szyjną wewnętrzną, chory wyzdrowiał. Na podstawie tych spostrzeżeń autorzy dochodzą do wniosku, że późnym następstwem pękniętych tętniaków podstawy mózgu jest wodogłowie. Jest to tzw. *hydrocephalus male resorptivus.* Wskutek długotrwałego drażnienia opony miękkiej przez krew dochodzi do przewlekłych przerostowych zmian zapalnych opony i utrudnienia odpływu płynu mózgowo-rdzeniowego przez żyły opony miękkiej do zatok żylnych, co powoduje powstanie wodogłowia. Autorzy uważają, że leczenie tętniaków powinno być tylko chirurgiczne, tak w ostrym jak i w przewlekłym okresie.

E. Marks.

S a m u e l R o s n e r, *Choroby neuro-chirurgiczne rozpoznawane jako stwardnienie rozsiane.* (The Journ. of Nerv. and Ment. Dis. 108, 2, 113—117, 1948).

Autor przedstawia trzy przypadki nietypowego zespołu stwardnienia rozsianego. Nietypowość polegała z jednej strony na braku klasycznej trójcy objawów Charcot'a, z drugiej — na obecności objawów uciskowych rdzenia kręgowego, jak: Queckenstedt patologiczny, wzmożenie zawartości białka w płynie mózgowo-rdzeniowym, upośledzenie czucia powierzchniowego poniżej określonego poziomu. Zwykłe zdjęcie rentgenowskie nie stwierdzało na ogół zmian chorobowych. Natomiast myelografia za pomocą pantopaque (autor zapoznaje nas przy sposobności z techniką tego badania) wykazała w jednym

przypadku trójkątny, pasmowato przecięty ubytek cienia kontrastowego na poziomie górnego brzegu kręgu C_5 po prawej, w drugim przypadku — pośrodkowy ubytek cienia na poziomie C_5 — C_6, w trzecim — blok na poziomie D_2 — D_3 po prawej i D_8 — D_4 po lewej. Laminektomia pozwoliła rozpoznać odpowiednio: 1) Zrostowe zapalenie pajęczynówki rdzenia, 2) dwa włókniaki zewnątrztwardówkowe, 3) dwa zewnątrztwardówkowe kostniakochrzęstniaki. Po usunięciu zrostów względnie guzów, wystąpiła uderzająca poprawa.

Autor podkreśla, że myelografia szyjnej części kanału kręgowego była do niedawna uważana za zabieg nieomal ryzykowny. Sytuację zmieniło radykalnie wyrugowanie starych środków kontrastowych, jak powietrze, lipiodol, jodipina i thorotrast przez nieszkodliwy, powoli się wchłaniający pantopaque.

M. Szapiro.

Kahn E. A., *Rola więzadeł ząbkowatych w sprawach uciskowych rdzenia kręgowego i zespół stwardnienia rozsianego.* (Journ. Neurosurg. maj, 191, 1947).

Celem artykułu jest próba wytłumaczenia, w jaki sposób ucisk wywieramy od przodu na rdzeń kręgowy może dać kliniczny obraz stwardnienia sznurów bocznych.

Autor przytacza dwa przypadki wypadnięcia jądra galaretowatego na wysokości rdzenia szyjnego; w jednym z nich obraz kliniczny był podobny, w drugim zaś typowy dla stwardnienia sznurów bocznych.W obu podwyższona była ilość białka w płynie mózgowo-rdzeniowym, a myelogram wykazał w jednym blok, a w drugim ubytek w masie kontrastowej na wysokości między czwartym a piątym, względnie szóstym a siódmym kręgiem szyjnym; zdjęcie rentgenowskie w tym ostatnim wykazało ponadto zwapnienie tarczy międzykręgowej C_6 — C_7. Oba przypadki operowano; w jednym z nich uzyskano zupełne wyleczenie w niezwykle szybkim czasie, w drugim — poprawę. Operacja polegała na usunięciu wypadniętego jądra galaretowatego po uprzednim uruchomieniu rdzenia kręgowego, a to przez przecięcie przyczepów więzadeł ząbkowatych. Przypuszczalnie i w drugim przypadku osiągniętoby wyleczenie, gdyby nie pokuszono się o usunięcie zwapniałego jądra galaretowatego, co połączone było z uszkodzeniem rdzenia. W przypadkach ze zwapniałym jądrem galaretowatym wystarczy bowiem uwolnić rdzeń od przyczepów więzadeł ząbkowatych, jako że jądro takie i tak nie wypada dalej.

Autor przypomina liczne badania nad działaniem ucisku lub też ostrego niedotlenienia na nerw obwodowy, z których wynika, że do uszkodzenia włókien dochodzi w pewnej kolejności, mianowicie najpierw tracą zdolność przewodzenia włókna grubsze, o wyższym metaboliźmie, przewodzące szybciej i bardziej pobudliwe; w ten sposób włókna ruchowe oraz przenoszące czucie drgania i dotyku tracą ją wcześniej niż włókna przewodzące czucie bólu. Wielkość przekroju włókien tworzących długie szlaki wstępujące i zstępujące rdzenia kręgowego jest zgrubsza proporcjonalna do wielkości przekroju odpowiadających im włókien nerwów obwodowych. Wobec tego i w rdzeniu kręgowym włókna ruchowe oraz przewodzące czucie drgań i dotyku powinny — pod wpływem ucisku czy też ostrego niedotlenienia — być uszkadzane wcześniej, niż cieńsze drogi przewodzące ból, jeśli oczywiście ciśnienie rozchodzi się jednakowo we wszystkich kierunkach. Takiemu rozchodzeniu się ciśnienia przy ucisku rdzenia od przodu zapobiega — przynajmniej na pewien czas — przyczep więzadeł ząbkowatych. Jak wykazał Zweig (ze Stowarzyszenia Architektów i Inżynierów), przy ucisku rdzenia od przodu i jednoczesnym ustaleniu go przez więzadła ząbkowate, pierwsza fala ciśnienia działa na przedni odcinek rdzenia, a druga, biegnąc ku tyłowi od więzadeł ząbkowatych działa bezpośrednio na szlaki piramidowe. Na skutek dużego przekroju włókien dróg piramidowych oraz wię-

kszego ucisku wywieranego na nie dochodzi w nich do większych zaburzeń przewodzenia, niż we włóknach przewodzących ból w szlakach rdzeniowo-wzgórkowych, chociaż te ostatnie są bliższe masy uciskającej tzn. guza lub wypadniętego w linii środkowej jądra galaretowatego. Czucie dotyku jest zachowane; jeśli nawet włókna brzusznych szlaków rdzeniowo-wzgórkowych mogą utracić zdolność przewodzenia, to pozostaje jeszcze czucie dotyku, przewodzone przez lepiej chronione powrózki tylne. Również czucie głębokie nie jest zaburzone, ponieważ powrózki tylne są zbyt daleko od uciskającej masy. Może to dawać kliniczny, choć nie koniecznie patologiczny obraz stwardnienia sznurów bocznych z zaburzeniami dróg piramidowych i brakiem lub tylko śladem zmian czuciowych. We wczesnych okresach ucisku zaburzenia przewodnictwa jest czynnościowe, odwracalne, dlatego też w przypadkach operowanych wcześnie siła mięśniowa szybko wraca do normy. Przy dłużej trwającym ucisku dochodzi do zmian nieodwracalnych z prawdziwym obrazem stwardnienia, ze stopniowym zanikiem osłonek rdzennych i włókien osiowych oraz z zastąpieniem ich przez tkankę glejową.

Zespół Brown-Séquarda może — zdaniem autora — powstać wskutek ucisku przez guz wewnątrzoponowy, zewnątrzrdzeniowy, znajdujący się z boku rdzenia kręgowego, a z przodu więzadła ząbkowatego. Przy operacji widać, że rdzeń jest silnie przyczepiony do twardówki przez więzadło ząbkowate, które tworzy łuk ponad guzem. (Mc. Cotter przypuszcza, że pod wpływem długotrwałego ucisku wzrasta siła i wielkość więzadeł ząbkowatych i ich przyczepów. Ten typ zmian więzadłowych jest powszechnie widywany przez ortopedów). Jasne jest, że ucisk przenoszony w ten sposób na rdzeń nie rozdziela się równomiernie: najsilniej działa na szlaki rdzeniowo-wzgórkowe i piramidowe po tej samej stronie.

Niekiedy spotyka się odwrócony zespół Brown-Séquarda. Autor tłumaczy jego powstawanie w następujący sposób: Ucisk od boku wywierany przez guz zewnątrzoponowy działa na powierzchnię worka oponowego między wypustkami opon towarzyszącymi korzonkom nerwowym. Wypustki te mogą oprzeć się bocznemu przemieszczeniu w punkcie ich przyczepu do opony, ale znajdująca się między nimi część rdzenia ulega przesunięciu. W tym przypadku więzadła ząbkowate nie odgrywają żadnej roli, jako że opona z rdzeniem i więzadłami przemieszczona jest w całości w poprzek kanału kręgowego. Powierzchnia, na którą działa bezpośrednio guz, jest większa, niż przeciwległa powierzchnia rdzenia, przyciśnięta do niepodatnej ściany kostnej kanału kręgowego; oczywiście większa siła działa na rdzeń w tym ostatnim miejscu.

Autor odpiera przypuszczalny zarzut, jakoby wypadnięte jądro galaretowate, działając podobnie jak zewnątrzoponowy guz uciskający rdzeń od przodu, mogło przemieścić oponę twarda z całą jej zawartością do tyłu, przy czym, więzadła ząbkowate nie odgrywałyby żadnej roli; badania anatomiczne wykazały, że wypustki oponowe silnie opierają się przemieszczeniu worka oponowego do tyłu, tworząc punkt stały dla działania więzadeł ząbkowatych.

Na zakończenie autor zwraca uwagę na zaburzenie metabolizmu, którego wynikiem jest zwyrodnienie sznurów bocznych i tylnych w niedokrwistości złośliwej.

J. Szapiro.

Le Beau, Feld, Bouvet. — *Obustronne wycięcie pewnych pól przedczołowych (topektomia) w przypadkach zaburzeń psychicznych i nieuleczalnych zespołów bólowych* (Revue neurologique, 80, 7, 1948).

Autorzy wychodza z założenia, że leukotomia ma zbyt wiele cech ujemnych. W czasie zabiegu uszkadza się często naczynia, wskutek zbyt małego otworu kostnego nie

ma możności należytej hemostazy, kaleczy się nieraz jądro ogoniaste. W pooperacyjnym okresie dość częstym powikłaniem jest ciężki stan przygnębienia, któremu towarzyszą zaburzenia ze strony zwieraczy i wybitnego stopnia charłactwo. Najważniejszym argumentem przeciwko leukotomii jest, zdaniem autorów, fakt, że jest ona zabiegiem zbyt rozległym, naruszającym za dużo istotnych czynności psychicznych chorego, zmieniającym całkowicie jego osobowość.

Autorzy proponują zamiast leukotomii obustronne usunięcie pól 9, 10, 46 (wg. Brodmanna)—tzw. *topektomię*. W przeciwieństwie do Penfielda, który podkreślił w 1947 r. niezadawalające wyniki topektomii, autorzy mieli dobre rezultaty. Operowali oni 2 grupy chorych: 1) zaburzenia psychiczne (stany lękowe, halucynacje, podniecenie maniakalne), 2) bóle (nerwobóle, nowotwory) nie poddające się żadnemu leczeniu. W pierwszej grupie otrzymali autorzy znaczną poprawę bez zaburzeń intelektualnych i bez zmiany osobowości chorych. W drugiej grupie wyniki były jeszcze lepsze: część chorych nie miała po zabiegu żadnych dolegliwości, inni oświadczali ze spokojem, że czują bóle, które im w niczym nie przeszkadzają.

I. Hausmanowa.

Althauzen N. N. *Rozpoznawanie rentgenologiczne guzów komór bocznych.* (Woprosy Nejrochirurgii, I. 49—52, 1948).

Na podstawie materiału zebranego w *Instytucie Neurochirurgii im. Burdenki* w Moskwie dotyczącego 8 przypadków guzów komór bocznych mózgu (z tego 3 potwierdzone operacyjnie i 3 sekcyjnie), autor dochodzi do wniosku, że badaniem neurologicznym nie można ściśle umiejscowić tego rodzaju guzów, ale że głównym środkiem rozpoznawczym jest tu wentrykulografia. Jedynie ścisła współpraca neurologa, neurochirurga i neurorentgenologa umożliwia umiejscowienie guzów komór bocznych.

Wśród tych guzów autor rozróżnia pierwotne i wtórne: do pierwotnych zalicza guzy wychodzące ze ścian komór bocznych i powiązane z nimi zapomocą szypuły oraz te, które wychodzą ze splotów naczyniastych komór bocznych; guzy wtórne rozrastają się w tkance mózgowej otaczającej komorę i wpuklają się w jej światło. Układ komorowy zwykle nie wykazuje tu przesunięcia, albo przesunięcie jest nieznaczne. W niektórych przypadkach stwierdzono rozszerzenie komory bocznej po stronie guza, autor uzależnia to od zatkania otworu Monroe'go przez guz.

Przy rozpoznaniu pomocne są zwapnienia niekiedy obecne w guzie.

L. Baranowski.

Torkildsen Arne. *Czy należy wyłuszczać guzy komory trzeciej lub jej pobliża? Doświadczenia z metodą paliatywną.* (Journ. of Neurosurg., May, 249—275, 1948).

Przy usuwaniu guzów okolicy szyszynki i komory trzeciej lub jej ścian należy się liczyć z dużym odsetkiem zgonów pooperacyjnych (50—100%). Autor uważa, że trzeba zaniechać prób wyłuszczania tych guzów.

Objawy chorobowe w guzach o wspomnianym umiejscowieniu zależą głównie od wzmożenia ciśnienia śródczaszkowego, które powstaje przez utrudnienie krążenia płynu m. rdz., wskutek zaciśnięcia wodociągu Sylwiusza przez obrzęk mózgu, lub bezpośredni ucisk guza.

Objawy ogniskowe występują rzadziej i w późniejszym okresie choroby albo brak ich zupełnie. Aby usunąć objawy wzmożenia ciśnienia śródczaszkowego, autor opracował nową metodę operacyjną i nazwał ją zespoleniem komorowo-zbiornikowym *(ventriculo-*

cisternostomia). Zabieg ten, mający na celu przywrócenie krążenia płynu m. rdz., polega na połączeniu przy pomocy rurki gumowej komory bocznej mózgu ze zbiornikiem móżdżkowo-rdzeniowym. Guza nie usuwa się przy tej metodzie.

Autor wykonał zespolenie komorowo-zbiornikowe w 8 przypadkach guzów okolicy szyszynki (z jednym zejściem śmiertelnym) i w 11 przypadkach guzów komory trzeciej lub jej ścian (z dwoma zgonami po operacji). Miał on zatem znacznie niższą śmiertelność, niż przy usuwaniu tego rodzaju guzów. Wszyscy chorzy po operacji wiedli czynne życie zawodowe i towarzyskie i nie mieli dolegliwości, chociąż guza nie usunięto. Ich los prześledzono przez szereg lat. Na podstawie swoich spostrzeżeń autor doszedł do wniosku, że guzy tych okolic rozwijają się zazwyczaj bardzo powoli. Rurka gumowa pozostawiona w mózgu nie ulega zmianom chemicznym, ani nie wywołuje odczynu tkanek jak inne ciała obce.

Torkildsen zaleca stosowanie zespolenia komorowo-zbiornikowego we wszystkich guzach okolicy szyszynki i komory trzeciej lub jej ścian oraz przy niedrożności wodociągu wskutek niezarośnięcia lub zaczopowania.

S. Sokołowski.

Thevenard, A., Leger, L. i Jourdy, P. *Przypadek myastenii opuszkowej leczony z wynikiem pomyślnym przez usunięcie przydanki z sinus caroticus.* (Revue Neurologique, 79: 741—747, 1947).

Autorzy spostrzegali dwa przypadki myastenii Erbá — Goldfamâ, w których obok leczenia prostigminą wykonano zdjęcie przydanki z sinus caroticus. Wynik leczenia był bardzo pomyślny, zarówno w przypadku, ogłoszonym w 1946 r., jak też w obecnie przedstawionym przypadku.

Chory lat 46, przybył do szpitala w maju 1943 r. z powodu osłabienia mięśni zewnętrznych obu gałek ocznych. W czerwcu 1942 r. dwumiesięczny okres podwójnego widzenia . W październiku 1942 r. podwójne widzenie wystąpiło ponownie, a po kilku dniach dołączyło się opadnięcie powieki lewego oka. Leczenie salicylatami i jodomethylforminą nie dało żadnej poprawy. W marcu 1943 r. wystąpiło również opadnięcie prawej powieki.

Badanie przedmiotowe wykazuje obustronne opadnięcie powiek. Mimo wysiłku po dłuższym odpoczynku chory nie może otworzyć lewego oka. Po stronie prawej może unieść powiekę na 2—3 mm. Czterokrotne powtórzenie tej czynności powoduje całkowite wyczerpanie i zupełne opadnięcie powieki. Po podniesieniu powiek stwierdza się rozbieżne ustawienie gałek ocznych, ruchy oczu niemożliwe, z wyjątkiem śladu ruchów odwodzących. Mięśnie okrężne oczu i ust nieznacznie osłabione. Dmuchanie i wydymanie policzków osłabione. Mowa nosowa, głos przygłuszony. Żucie i połykanie prawidłowe. Głowę utrzymuje prosto, ale odczuwa często osłabienie mięśni karku po lewej stronie. Osłabienie siły mięśniowej we wszystkich kończynach.

Badanie elektryczne wykazało szybką reakcję zmęczenia mięśni: czołowego, okrężnego powiek, zginacza 4-go palca i prostowników palców. Chronaksia wyraźnie zwiększona.

Rozpoznano myastenię i rozpoczęto leczenie prostigminą (10 proszków dziennie po 0,015 g). Po dwóch dniach zauważono poprawę, która występowała w 30 minut po przyjęciu prostigminy i utrzymywała się przez 2—3 godziny (unosił powieki, prawym okiem mógł poruszać we wszystkich kierunkach, z wyjątkiem ruchu ku górze, w oku lewym lepsze odwodzenie, głos normalny, mięsień okrężny ust wyraźnie mocniejszy). Po pewnym czasie wystąpił nawrót do poprzedniego stanu.

W dniu 21. X. 1943 r. wykonano zabieg, polegający na usunięciu przydanki z sinus caroticus po lewej stronie. Podawano nadal prostigminę w poprzedniej dawce. Po leczeniu tym wystąpiła bardzo duża poprawa stanu chorego. W przebiegu pooperacyjnym można odróżnić trzy okresy:

1) okres bezpośredni po zabiegu (pierwsze 8 dni). Bezpośrednio po zabiegu można było zauważyć poprawę unoszenia powiek obu oczu i ruchów lewej gałki ocznej.

2) okres późniejszy (do 18 miesięcy). W tym okresie stwierdzono wyraźną poprawę w otwieraniu i ruchach obu oczu. Opadanie powiek zjawiało się dopiero około 5-tej po obiedzie. Po dwóch miesiącach zmniejszono ilość przyjmowanych proszków z 10 na 5 bez pogorszenia objawów choroby. Badanie elektryczne, przeprowadzone po 3 miesiącach wykazało wyraźny odczyn zmęczenia mięśni, czas chronaksji wyraźnie mniejszy.

3) okres późny (od 18 miesięcy do 4 lat). Po 19 miesiącach od zabiegu chory przestał przyjmować prostigminę. Oczy otwarte symetrycznie, ruchy gałek ocznych niemal prawidłowe. W 2 lata po zabiegu zjawiło się opadnięcie lewej powieki, które po 2 miesiącach ustąpiło i nie zjawiło się więcej. Badanie elektryczne po 4 latach od zabiegu wykazuje brak odczynu zmęczenia mięśni.

L. Stępień.

6. RÓŻNE

Mandelbrote, Stanier, Thompson i Threuston: *Badania nad metabolizmem Cu w demyelinizacyjnych chorobach ośrodkowego układu nerwowego.* (Brain, t. 71, II, 1948).

Etiologia demyelinizacyjnych chorób ośrodkowego układu nerwowego jest do dziś niejasna. Praca ta rzuca pewne światło na podłoże chorób demyelinizacyjnych u młodych jagniąt *(enzootic ataxia, swayback).* Stwierdzono mianowicie u owiec ciężarnych zmniejszoną zawartość Cu w ustroju i możność zapobiegania chorobie jagniąt przez podawanie Cu.

Enzootic ataxia występuje w dwuch postaciach: 1) ostrej, dotyczącej jagniąt tuż po urodzeniu, charakteryzującej się rozlaną, symetryczną demyelinizacją mózgu, szczególnie wyraźną w ciele modzelowatym, torebce wewnętrznej i istocie białej, szczególnie płatów czołowych z dodatkowym zwyrodnieniem dróg ruchowych w rdzeniu i 2) podostrej, dotyczącej jagniąt 3—6 tygodniowych, charakteryzującej się mniejszymi zmianami w mózgu, natomiast większymi w rdzeniu kręgowym na wysokości od połowy piersiowego do połowy lędźwiowego, wyrażonymi najbardziej w szlakach móżdżkowych i pęczku Lissauer'a.

Zauważono związek występowania choroby z podawaniem pewnych pasz i z tego wyciągnięto wniosek o pochodzeniu choroby z braków w żywieniu. Badaniem spektrograficznym stwierdzono duży niedobór Cu w wątrobach „chorych" ciężarnych owiec i chorych jagniąt. Ciekawym jest, że poziom Cu w mleku i krwi chorych owiec był prawidłowy. Podawanie soli Cu działało leczniczo. Z tego powodu zaczęto robić doświadczenia na materiale ludzkim.

Wyniki doświadczeń na ludziach:

1. Zauważono, że po podaniu Bal'u zwiększa się również wydzielanie Cu przez nerki, nawet po podaniu minimalnych dawek. Podawano więc Bal ludziom zdrowym i ludziom chorym na stwardnienie rozsiane, ale obie grupy reagowały na Bal tak samo.
2. Nie stwierdzono różnic w zawartości Cu we krwi ludzi zdrowych i chorych.
3. Nie stwierdzono różnicy w zawartości hemoglobiny (wiadomo, że Cu ma zna-

czenie przy syntezie hemoglobiny). Ciekawym jest, że podawanie B a l'u szczurom powodowało niedokrwistość. Obserwując przebieg niedokrwistości u dzieci z niedoborem Cu zauważono szybką poprawę po podawaniu czystej miedzi (H u t c h i n s o n, 1938).

4. Badania zawartości Cu w wątrobie ludzi zdrowych i chorych na stwardnienie rozsiane również nie wykazały rozbieżności.

Z pracy niniejszej wynika więc, że w chorobach demyelinizacyjnych układu nerwowego spotykanych u ludzi, nie stwierdza się zaburzeń w metaboliźmie Cu.

M. Leśniewska.

P i c k e r i n g G. W. *Bóle głowy po nakłuciu lędźwiowym.* Brain, 71, 3, 274—280, 1948.

Ból głowy po nakłuciu lędźwiowym jest wynikiem wyciekania płynu mózgowo-rdzeniowego przez przekłute tkanki. Autor badał 11 takich przypadków. Ciśnienie płynu m.-rdz. mierzone u 7 chorych podczas bólów było równe lub bliskie zeru. Wprowadzenie 30 do 50 cm³ płynu izotonicznego do kanału kręgowego usuwało ból na przeciąg paru godzin. U wszystkich chorych ból nasilał się w 13—15 sek. po przyjęciu pozycji siedzącej, osiągając szczyt po 30—60 sekundach. W pozycji leżącej ból ustawał lub malał, osiągając minimum po 1—2 minutach. Wstrząsanie głowy zwiększało ból u wszystkich 6 chorych poddanych temu badaniu. Ucisk na żyły szyjne zwiększał ból w 8 przypadkach na 10. Zaciśnięcie tętnic szyjnych usuwało ból w 3 przypadkach na 6. Siedmiu chorych skarżyło się na ból tętniący w rytmie serca. Natychmiastowe wystąpienie bólu stwierdzono po upuście 20 cm³ płynu m.-rdz. Ubytek płynu w zbiornikach podstawy mózgu, w których normalnie gromadzi się jego większość, wyrównuje się mechanicznie przez rozszerzenie zatok żylnych i zapadnięcie opony twardej. Mózg przemieszcza się w kierunku otworu potylicznego wielkiego. Ucisk i naciągnięcie namiotu móżdżku oraz tętnic podstawy mózgu *(circulus Willisi)*, powstające w następstwie tych przemieszczeń są bezpośrednią przyczyną bólu. Ból głowy wywołany podaniem histaminy ma wszystkie cechy bólu po nakłuciu lędźwiowym, różni się tym, że ustępuje po uciśnięciu żył szyjnych, a nie maleje po zaciśnięciu tętnic. W obu wypadkach ból jest wynikiem napięcia tkanek okołotętniczych podstawy mózgu, ale napięcie to wynika w obu wypadkach z innych przyczyn. *St. Żebrowski.*

F u r t a d o D. i A l v i m F. *Postać pseudomyopatyczna zapalenia wielomięśniowego.* L'Encéphale, 37, 6, 162—176, 1948.

Autorzy podają opis zapalenia wielomięśniowego u trzech chorych w wieku lat 10, 50 i 9. Choroba przebiegała pod postacią pierwotnego zaniku mięśniowego, a dopiero badania histologiczne wycinków z mięśni wykazały zmiany typowe dla zapalenia wielomięśniowego.

W przypadku pierwszym i drugim rozwinęło się w ciągu kilku miesięcy osłabienie kończyn górnych i dolnych z zanikami mięśni obręczy barkowej i biodrowej, bez żadnych bólów mięśniowych. Mięśnie były twarde, niebolesne o spoistości kauczuku. W pierwszym przypadku nastąpiła znaczna poprawa, w drugim pogorszenie. W przypadku trzecim, u dziecka 9-letniego po początkowych samoistnych bólach mięśniowych wystąpiły szybko zaniki mięśniowe i równocześnie rozwinęła się dychawica oskrzelowa. W przypadku tym stwierdzono bolesność uciskową mięśni o spoistości kauczuku, brak odruchów z wyjątkiem odruchów Achillesa. Po leczeniu odczuleniowym ustąpiły zaniki i dychawica. Przypadek ten nasuwa myśl, że alergia może odgrywać rolę w etiologii chorób mięśniowych. Te spostrzeżenia według autorów pozwalają na wyodrębnienie nowej postaci zapalenia wielomięśniowego. *Fr. Banachowska.*

SPRAWOZDANIE Z DZIAŁALNOŚCI POLSKIEGO TOWARZYSTWA NEUROLOGICZNEGO w okresie od 1945 do 1948 r.

Polskie Towarzystwo Neurologiczne podjęło swoją działalność, przerwaną przez wypadki wojenne, we wrześniu 1945 r. Dnia 27. IX. 1945 r. w Klinice Chorób Nerwowych U. W. w Warszawie odbyło się pierwsze po wojnie Walne Zebranie Polskiego Towarzystwa Neurologicznego przy współudziale 17 członków z Warszawy, Krakowa, Poznania, Lublina i Łodzi. Porządek obrad był następujący:

1. Otwarcie Walnego Zebrania i wybór przewodniczącego.
2. Sprawozdanie ostatniego sekretarza Towarzystwa.
3. Sprawozdanie zastępcy redaktora „Neurologii Polskiej".
4. Sprawozdanie skarbnika.
5. Wybory tymczasowego Zarządu.
6. Sprawa organizacji Towarzystwa.

Przewodniczącym Walnego Zebrania wybrano jednogłośnie Adama Opalskiego, który powołał na sekretarza Helenę Kistelską.

Przewodniczący otworzył pierwsze po wojnie zebranie wezwaniem do uczczenia wszystkich, tak licznych zamordowanych i zmarłych w czasie działań wojennych, członków Towarzystwa. Obecni uczcili pamięć zmarłych przez powstanie i chwilę milczenia.

Następnie ostatni przed wojną sekretarz Towarzystwa, Adam Opalski, złożył sprawozdanie z losów Towarzystwa w okresie wojny. W jesieni 1939 r. lekarz niemiecki Schrempf zawiesił czynność Polskiego Towarzystwa Neurologicznego, podobnie jak i innych towarzystw naukowych w kraju, oraz zarządził konfiskatę mienia Towarzystwa. Wszystkie akta Towarzystwa, które znajdowały się w rękach ówczesnego sekretarza, spaliły się doszczętnie w okresie powstania warszawskiego w 1944 r.

Zastępca redaktora „Neurologii Polskiej" Władysław Jakimowicz podał dane dotyczące wydawnictwa pisma archiwalnego Towarzystwa „Neurologia Polska". Przed wojną ukazał się nr 2 t. XXII „Neurologii Polskiej", nr 3 był już w druku, ale uległ spaleniu w drukarni wraz z maszynopisami autorskimi. Za druk nr-u 2 Polskie Towarzystwo Neurologiczne winne jest jeszcze około 2 000 zł.

Janina Morawiecka, ostatni skarbnik Towarzystwa, podała do wiadomości, że wszystkie kwity kasowe, księgi, druki i książeczka PKO spłonęły w czasie powstania warszawskiego. W jesieni 1939 r. z nakazu Izby Zdrowia oddano Niemcowi Kamińskiemu, kierownikowi Izby, całą ówczesną gotówkę Towarzystwa w wysokości 80 zł.

W dalszej części Zebrania ukonstytuowały się tymczasowe władze Towarzystwa w następujący sposób:

Zarząd: Adam Opalski, prezes; Adam Kunicki, vice-prezes; Władysław Jakimowicz, sekretarz; Janina Morawiecka, skarbnik; Jerzy Chorόbski,

Eufemiusz H e r m a n, Władysław C h ł o p i c k i, Tadeusz M a r k i e w i c z, Zygmunt K u l i g o w s k i.

Zastępcy członków zarządu: Eugeniusz B r z e z i c k i, Władysław K o z i o r o w s k i, Jan K o e l i c h e n, Wacław J e ż e w s k i.

Komisja Rewizyjna: Józef H a n d e l s m a n, Bronisław S t ę p i e ń, Jerzy M i c h a l s k i.

Zastępcy członków Komisji Rewizyjnej: Witold J e ł o w i c k i, Witold T y c z k a.

Na zakończenie Zebrania ustalono wysokość składek członkowskich 25 zł miesięcznie.

II. WALNE ZEBRANIE POLSKIEGO TOWARZYSTWA NEUROLOGICZNEGO odbyło się dnia 1. XII. 1946 r. w Klinice Chorób Nerwowych U. W. w Warszawie. Udział w zebraniu wzięło 25 członków z Warszawy, Krakowa, Poznania, Lublina, Łodzi i Gdańska.

Porządek obrad był następujący:

1. Otwarcie Walnego Zebrania i wybór przewodniczącego.
2. Sprawozdanie Zarządu.
3. Sprawozdanie Komisji Rewizyjnej.
4. Wybory uzupełniające do Zarządu.
5. Sprawa pisma archiwalnego „Neurologia Polska".
6. Sprawy i wnioski oddziałów.

Zebranie otworzył prezes, Adam Opalski, wysuwając dwa zadania Polskiego Towarzystwa Neurologicznego, które specjalnie mają znaczenie w obecnym okresie powojennym. Pierwsze to rozwinięcie naukowej działalności Towarzystwa, drugie sprawa wykształcenia nowego pokolenia neurologów. W imieniu Zarządu prezes powołał do prezydium posiedzenia: Jana K o e l i c h e n a — jako przewodniczącego, Antoniego Z i e l i ń s k i e g o i C z e s ł a w a W a r c h a ł o w s k i e g o jako asesorów, Helenę K i s t e l s k ą jako sekretarza.

Władysław J a k i m o w i c z, jako sekretarz Towarzystwa, złożył sprawozdanie z działalności Zarządu. Przedstawił trudności, na jakie napotykał Zarząd, urzędując w pierwszym roku po zakończeniu działań wojennych. Liczba członków pięciokrotnie zmalała w porównaniu ze stanem przedwojennym, fundusze Towarzystwa były znikomo małe, cała działalność Towarzystwa miała charakter tymczasowy wskutek ciągłego zmieniania miejsca pobytu przez członków Zarządu. Działalność Zarządu w okresie sprawozdawczym poszła w dwóch kierunkach:

1. usiłowanie wskrzeszenia pisma archiwalnego „Neurologia Polska",
2. nawiązanie kontaktu ze światem naukowym zagranicznym.

Co do wskrzeszenia pisma archiwalnego, to w okresie sprawozdawczym było to niemożliwe. Kierownik Instytutu Naukowo-Wydawniczego, Stanisław Konopka, który z ramienia Ministerstwa Zdrowia objął nadzór nad całą prasą lekarską w kraju, z powodu braku funduszów nie może na razie dopomóc do wydawania pisma. Z funduszów własnych Towarzystwo nie może również rozpocząć wydawania.

Co do kontaktu z zagranicznym światem naukowym, to z pomocą Rady Wydziału Lekarskiego i Ambasady Francuskiej nastąpiła wymiana listów między Dziekanem Wydziału Lekarskiego w Paryżu prof. *Baudoin*, prezesem *Société de Neurologie de Paris* a prezesem Zarządu, w wyniku której prof. B a u d o i n został zaproszony i obiecał przyjechać do Polski. Nawiązany został również kontakt ze Szwajcarią; prezes Adam O p a l s k i, będąc na Zjeździe Neurologów w Genewie i Lozannie, wyjednał w redakcji „*Schweizer Archiv*" możność drukowania w tym piśmie sprawozdań z posiedzeń nau-

kowych Polskiego Towarzystwa Neurologicznego. W zrealizowaniu tej sprawy wybitnie pomogło Towarzystwu Ministerstwo Zdrowia, przydzielając na koszty druku i prenumeratę pisma 10 000 zł. Zarząd Polskiego Towarzystwa Neurologicznego wraz z Wydziałem Lekarskim i Polskim Towarzystwem Psychiatrycznym, zaprosił prof. Mieczysława Minkowskiego z Zurychu do wygłoszenia odczytu naukowego w Polsce. Prof. Minkowski zapowiedział swój przyjazd na r. 1948.

Janina Morawiecka złożyła sprawozdanie finansowe Towarzystwa: dochody w okresie sprawozdawczym były małe, stanowiły jedynie składki członkowskie, które wpływają do kasy bardzo nieregularnie.

Za okres czasu od 1. X. 45 do 25. XI. 40 wpłynęło	3 350,—
wydatki	920,—
w kasie pozostało na 25. XI. 46	zł 2 430,—

Komisja Rewizyjna Polskiego Towarzystwa Neurologicznego po przejrzeniu ksiąg kasowych przedstawionych przez skarbnika, stwierdziła zgodność kwitów z księgą kasową. Zauważyła przy tym, że składki członkowskie wpływają opieszale i zaproponowała otworzenie konta czekowego w PKO, celem ułatwienia wpłacania składek członkom prowincjonalnym. Po zapoznaniu się ze sprawozdaniem Zarządu, Komisja Rewizyjna proponuje, aby obok Zjazdu Naukowego Zarząd zwoływał od czasu do czasu członków na zwykłe zebrania naukowe.

W 4 punkcie programu obrad prezes Adam Opalski wyjaśnia trudności, na jakie napotkał Zarząd wskutek zdekompletowania się liczby członków w Zarządzie i proponuje dokooptowanie nowych osób na miejsce tych, którzy ubyli. Zaproponowanych przez Zarząd kandydatów przyjęto przez aklamację. Do Zarządu weszli: Helena Kistelska, Mieczysław Luziński i Wacław Jeżewski.

Do Komisji Rewizyjnej weszli: Henryk Zajączkowski, Stefan Bogusławski, Witold Jełowicki, Jerzy Michalski.

W sprawie oddziałów prowincjonalnych prezes zachęca i nawołuje do organizowania prowincjonalnych ośrodków neurologicznych w Oddziały Towarzystwa. Wg statutu 10 członków może już utworzyć oddział, w ośrodkach, gdzie brak jest wymaganej ilości członków, prezes proponuje indywidualne zapisywanie się do Polskiego Towarzystwa Neurologicznego.

Składkę członkowską ustalono na 50 zł miesięcznie.

Na zakończenie zebrania Władysław Jakimowicz w imieniu Zarządu odczytał tekst rezolucji, którą Zarząd proponuje wysłać do Ob. Ministra Zdrowia w celu uzyskania stypendiów krajowych i zagranicznych:

„Zwyczajne Walne Zebranie Polskiego Towarzystwa Neurologicznego w dniu 1. XII. 1946 r. stwierdziło katastrofalny stan nauki polskiej w dziedzinie neurologii. W czasie wojny w latach 1939 — 1945 zginęło ¾ ogólnej liczby neurologów polskich. Podkreślić należy, że wszystkie uniwersytety polskie straciły swych profesorów neurologii:

prof. dr K. Orzechowskiego z Warszawy,
prof. dr S. Pieńkowskiego z Krakowa,
prof. dr W. Godłowskiego z Wilna,
prof. dr M. Zielińskiego z Poznania,
prof. dr E. Artwińskiego ze Lwowa.

Straty może uwydatnić porównanie stanu liczbowego Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Neurologicznego przed wojną i w chwili obecnej, stosunek wynosi 80:18. W obecnej chwili Uniwersytety Lubelski i Wrocławski pozbawione są profesorów, a nawet docentów neurologii. To samo dotyczy pomocniczych sił naukowych przy

zorganizowanych już katedrach neurologii, przykładem czego może być katedra w stolicy Rzeczypospolitej, gdzie trzy etaty asystenckie obsadzone być musiały przez absolwentów medycyny, gdyż Kierownik Kliniki nie zdołał znaleźć na te stanowiska lekarzy, nie mówiąc już o wykwalifikowanych neurologach. Taki stan rzeczy grozi zupełną zagładą dla tak ważnej specjalności jaką jest neurologia, bez której niemożliwy jest rozwój społecznie doniosłej neurochirurgii, leczenie późnych następstw kiły, leczenie takich klęsk społecznych jak padaczka lub alkoholizm, powikłania nerwowe na tle gośćca, następstwa choroby Heine-Medina i wiele innych.

Niżej podpisani stwierdzają już dziś groźne obniżenie się lecznictwa w zakresie chorób nerwowych.

Mając powyższe na względzie Walne Zebranie Polskiego Towarzystwa Neurologicznego postanowiło zwrócić się do Ob. Ministra z następującą rezolucją:

1. W celu zwiększenia dopływu świeżych sił lekarskich na terenie neurologii konieczne są stypendia krajowe i zagraniczne. Stypendia krajowe umożliwiłyby całkowite poświęcenie się nauce neurologii młodym siłom asystenckim, które ze względu na małą popłatność neurologii uciekają do specjalności bardziej intratnych. Stypendia zagraniczne przyznane kierownikom klinik i starszym asystentom konieczne są ze względu na potrzebę kształcenia i dokształcania się, gdyż w Polsce z powodu katastrofalnego braku piśmiennictwa zagranicznego, pomocy naukowych i laboratoryjnych niemożliwe jest na razie należyte wykształcenie neurologów.

2. Prosimy o umożliwienie choćby tylko klinikom uniwersyteckim otrzymywanie bieżących czasopism i wydanych ostatnio książek z dziedziny neurologii oraz pomocy naukowych i laboratoryjnych. Nadmienić musimy, że niezwykle ważne dla dydaktyki i postępu nauki neurologii badania histopatologiczne układu nerwowego w ogóle obecnie w Polsce nie mogą być przeprowadzane z powodu braku celloidyny niezbędnej do badań w wymienionym zakresie.

3. Celem umożliwienia neurologom polskim wymiany myśli i przedstawienia swego dorobku naukowego, konieczna jest pomoc finansowa przy organizowaniu zjazdów naukowych i wydawaniu czasopisma archiwalnego neurologicznego.

Walne Zebranie Polskiego Towarzystwa Neurologicznego upoważnia Zarząd Towarzystwa do przedłożenia niniejszej rezolucji Ob. Ministrowi.

Tekst powyższej rezolucji został przez członków Towarzystwa przyjęty przez aklamację.

III WALNE ZEBRANIE POLSKIEGO TOWARZYSTWA NEUROLOGICZNEGO odbyło się dnia 31. XI. 1947 r. w Klinice Chorób Nerwowych U. W. w Warszawie przy współudziale 67 członków z Warszawy, Krakowa, Poznania, Gdańska i Łodzi. Zebranie otworzył vice-prezes Eugeniusz Brzezicki, wzywając wszystkich obecnych do uczczenia pamięci zmarłego prof. Jana Mazurkiewicza przez powstanie i chwilę ciszy. Imieniem Zarządu vice-prezes powołał do prezydium: Jana Koelichena jako przewodniczącego, Józefa Handelsmana i Eugeniusza Wilczkowskiego jako asesorów, Lucjana Stępnia jako sekretarza.

Porządek obrad był następujący:

I. Część naukowa:

A. Jerzy Choróbski — „Postępy neurochirurgii w ostatnich latach".
B. Eufemiusz Herman — „Postępy neurologii w ostatnich latach".
C. Eugeniusz Brzezicki — „Postępy psychiatrii w ostatnich latach".

II. Część administracyjna:

A. Sprawozdanie ustępującego Zarządu.
  1. sprawozdanie sekretarza — Helena Kistelska,
  2. sprawozdanie skarbnika — Janina Morawiecka.
B. Sprawozdanie Komisji Rewizyjnej.
C. Wybory Zarządu.
D. Sprawozdanie Eufemiusza Hermana z konferencji Komitetu Organizacyjnego IV Międzynarodowego Kongresu Neurologów.

W części administracyjnej Helena Kistelska złożyła sprawozdanie z działalności Towarzystwa. W ciągu okresu sprawozdawczego, czyli od 1. XII 1946 r. do 1. XII. 1947 r. Zarząd nadal walczył z trudnościami organizacyjnymi. W okresie tym czynne były tylko trzy Oddziały Towarzystwa, a mianowicie Warszawski, Krakowski i Łódzki. Oddziały te organizowały liczne posiedzenia naukowe z pokazami chorych i odczytami. Na Walnym Zebraniu P.T.N. w dniu 1. XII. 1946 r. podane było do ogólnej wiadomości, że wszystkie Oddziały Towarzystwa przesyłać mogą do pisma „*Schweizer Archiv*" streszczenia z własnych posiedzeń naukowych. W okresie sprawozdawczym zostały wysłane na ręce prof. Minkowskiego w Zurychu streszczenia ze wszystkich posiedzeń Oddziału Warszawskiego. Inne Oddziały streszczeń nie nadesłały.

W dalszym ciągu posiedzenia Janina Morawiecka złożyła sprawozdanie finansowe za r. 1947:

Na dzień 1. XI. 1946 pozostało w gotówce	2,430. —
wpłynęło w r. 1947 tytułem składek członków	6,375. —
Razem	8,805. —
Wydatki na druki, opłaty pocztowe	2,578. —
Saldo na r. 1948 . .	6,227. —

Po sprawozdaniu finansowym Stefan Bogusławski złożył sprawozdanie z czynności Komisji Rewizyjnej. Komisja Rewizyjna Polskiego Towarzystwa Neurologicznego w osobach Henryka Zajączkowskiego, Stefana Bogusławskiego i Witolda Jełowickiego odbyła posiedzenie, na którym sprawdzono książki rachunkowe P. T. N. Wobec całkowitej zgodności stanu rachunków z dokumentami i kwitami, Komisja Rewizyjna postanowiła przedłożyć Walnemu Zebraniu członków Polskiego Towarzystwa Neurologicznego wniosek o udzielenie absolutorium ustępującemu Zarządowi. Ustępującemu Zarządowi udzielono absolutorium jednomyślnie. W dalszym punkcie porządku obrad przystąpiono do wyborów Zarządu. Zgodnie ze statutem P. T. N. Zarząd w składzie 9 osób został wybrany na okres 3 lat.

W skład Zarządu weszli: Adam Opalski — prezes, Eugeniusz Brzezicki — vice-prezes, Eufemiusz Herman — sekretarz, Helena Kistelska — z-ca sekretarza, Janina Morawiecka — skarbnik.

Jako członkowie Zarządu: Jerzy Choróbski, Władysław Jakimowicz, Tadeusz Markiewicz, Adam Kunicki.

W skład Komisji Rewizyjnej weszli: Stefan Bogusławski, Henryk Zajączkowski, Witold Jełowicki.

Jako zastępcy członków Komisji Rewizyjnej weszli: Jerzy Michalski, Wacław Jeżewski.

Do Komisji Rozjemczej weszli: Jan Koelichen, Józef Handelsman, Mieczysław Luziński.

Jako zastępcy członków Komisji Rozjemczej powołani zostali: Janina Hurynowicz, Władysław Chłopicki.

Po złożeniu sprawozdania z działalności Komitetu Organizacyjnego IV Międzynarodowego Kongresu Neurologów przez delegata do komitetu, Eufemiusza Hermana, Zofia Majewska podała wniosek w sprawie zorganizowania akcji, zmierzającej do zwalczania choroby Heine-Medina: „Polskie Towarzystwo Neurologiczne, jako organ skupiający wszystkich specjalistów neurologów, w zrozumieniu powagi zagadnienia rozszerzania się epidemii choroby Heine-Medina zaofiaruje Ministerstwu Zdrowia i czynnikom miarodajnym swoją współpracę przez:

1. organizowanie na wszystkich większych placówkach neurologicznych, w klinikach i szpitalach, kursów dla lekarzy, obejmujących epidemiologię, diagnostykę i lecznictwo choroby Heine-Medina,

2. wydawanie odpowiednich broszur,

3. zorganizowanie na terenie odpowiednich towarzystw lekarskich posiedzeń naukowych poświęconych temu zagadnieniu,

4. podjęcie systematycznej pracy naukowej dotyczącej tego zagadnienia.

Jednocześnie Polskie Towarzystwo Neurologiczne zwraca uwagę Ministerstwu Zdrowia na konieczność ściślejszej współpracy między lekarzami epidemiologami a środkami neurologicznymi przez prowadzenie odpowiedniej ewidencji wszystkich przypadków szpitalnych i ambulatoryjnych. Polskie Towarzystwo Neurologiczne występuje z propozycją, ażeby odpowiednie ośrodki neurologiczne akademickie objęły kontrolę nad ogniskami epidemii choroby Heine-Medina, delegując w teren swoich specjalistów w porozumieniu z Wojewódzkimi Wydziałami Zdrowia".

Zofia Majewska w imieniu gdańskiego ośrodka neurologicznego podała jeszcze jeden wniosek, a mianowicie w sprawie nauczania neurologii na wyższych uczelniach w Polsce.

„Przygotowanie lekarzy, rozpoczynających praktykę w dziedzinie neurologii jest na ogół za małe. W związku z tym zwracamy się do Polskiego Towarzystwa Neurologicznego z apelem opracowania zagadnienia kształcenia neurologicznego lekarzy i w tym celu prosimy członków T-wa o:

1. wypowiedzenie się co do systemu nauczania neurologii w ramach obecnego planu uniwersyteckich studiów lekarskich,

2. rozważenie, czy studia lekarskie wystarczająco przygotowują studentów pod względem neurologicznym i czy nie należałoby rozszerzyć nauki neurologii na okres stażu".

*

W ciągu r. 1947 i 1948 członkowie Polskiego Towarzystwa Neurologicznego mieli możność wysłuchania kilku ciekawych odczytów, wygłoszonych przez przedstawicieli naukowego świata zagranicy.

Między innymi wygłosili odczyty z dziedziny neurologii: prof. Etienne Bernard z Paryża: „Streptomycyna" (ze specjalnym uwzględnieniem leczenia gruźliczego zapalenia opon mózgowych). (27. V. 1947), prof. Carmichael z Londynu: „Zmęczenie i zaburzenia czynności mięśni u człowieka". (18. III. 1948), doc. Nordlen z Szwecji: „Tętniaki tętniczo-żylne mózgu i ich leczenie" z pokazem filmowym (5. V. 1948), prof. M. Minkowski z Zurychu: „O pierwszych zaczątkach życia psychicznego u płodu ludzkiego" i „O rozwoju i lokalizacji funkcji nerwowych u płodu ludzkiego, niemowlęcia i małego dziecka". (10. X. 1948).

SPRAWOZDANIE Z DZIAŁALNOŚCI ODDZIAŁÓW POLSKIEGO TOWARZYSTWA NEUROLOGICZNEGO.

ODDZIAŁ KRAKOWSKI zorganizował się we wrześniu 1945 r. Dnia 21. IX. 1945 r. w Klinice Neurologiczno-Psychiatrycznej U. J. w Krakowie odbyło się pierwsze po wojnie, organizacyjne zebranie Oddziału. Na zebraniu tym, wznawiającym po 6-letniej przerwie działalność Towarzystwa, po zagajeniu przez Eugeniusza Brzezickiego, Kierownika Kliniki i sprawozdaniach pozostałych przy życiu członków Zarządu, wybrano nowy Zarząd i postanowiono odbywać posiedzenia naukowe w każdy pierwszy piątek miesiąca. Skład obecnego Zarządu Oddziału Krakowskiego jest następujący:

Eugeniusz Brzezicki — prezes, Władysław Chłopicki — vice- prezes, Michał Jarema — sekretarz i Rudolf Arend — skarbnik.

Oddział Krakowski odbywa posiedzenia naukowe łącznie z Oddziałem Krakowskim Polskiego Towarzystwa Psychiatrycznego. Na posiedzeniach, które odbywają się co miesiąc, przedstawiane są przypadki kliniczne oraz wygłaszane odczyty. Po każdym pokazie i odczycie ożywiona dyskusja. W zebraniach obok członków Towarzystw biorą udział i lekarze innych specjalności oraz absolwenci medycyny. Oddział Krakowski liczy obecnie 22 członków.

ODDZIAŁ WARSZAWSKI zorganizował się 30. VIII. 1945 r. W dniu tym w Klinice Chorób Nerwowych U. W. odbyło się pierwsze po wojnie Walne Zebranie Oddziału Warszawskiego Polskiego Towarzystwa Neurologicznego. Udział w zebraniu wzięło 12 członków Towarzystwa. Przewodniczący Jerzy Choróbski, powitał obecnych kolegów imieniem Zarządu, oraz podkreślił olbrzymie straty osobowe, jakie Oddział poniósł w ostatniej wojnie. Około 3/5 członków Oddziału zostało zamordowanych lub zmarło w czasie wojny. O wielu członkach do dziś dnia nie ma żadnej wiadomości. Przewodniczący wezwał obecnych do uczczenia pamięci zmarłych przez powstanie i chwilę milczenia. Na zebraniu tym powołano do Zarządu następujące osoby:

Jerzy Choróbski — prezes, Aleksander Domaszewicz — vice-prezes, Władysław Jakimowicz — sekretarz, Janina Morawiecka — skarbnik, Eufemiusz Herman — członek Zarządu.

Obecnie do Oddziału Warszawskiego należy 36 osób. Posiedzenia naukowe odbywają się w ostatni czwartek miesiąca w Klinice Chorób Nerwowych U. W. przy ul. Oczki 6. Na posiedzeniach demonstrowane są przypadki kliniczne oraz wygłaszane odczyty.

ODDZIAŁ ŁÓDZKI zorganizował się dnia 27. X. 1945 r. W dniu tym na zebraniu neurologów i psychiatrów z okręgu łódzkiego postanowiono powołać do życia Oddział Łódzki Polskiego Towarzystwa Neurologicznego. Spośród członków, obecnych na zebraniu w liczbie 11 osób, wybrano Zarząd w następującym składzie:

Wacław Jeżewski — prezes Oddziału, Eufemiusz Herman — vice-prezes, Michał Marzyński — sekretarz.

Ustalono składkę członkowską w wysokości 40 zł miesięcznie.

Obecnie oddział posiada 21 członków. Organizowane są liczne posiedzenia naukowe, na których poruszane są ciekawe zagadnienia z dziedziny neurologii, psychiatrii i neurochirurgii.

*

Inne oddziały Polskiego Towarzystwa Neurologicznego nie są na razie czynne. Trudności organizacyjne tych oddziałów są duże z powodu braku odpowiedniej liczby członków. W celu ułatwienia zorganizowania się pozostałych ośrodków neurologicznych

w Oddziały Polskiego Towarzystwa Neurologicznego, Zarząd P. T. N. podaje na tym miejscu regulamin dla Oddziałów zatwierdzony przez Pierwsze Walne Zebranie Polskiego Towarzystwa Neurologicznego w dniu 5 lipca 1937 r.

§ 34. Statutu Polskiego Towarzystwa Neurologicznego brzmi:

„Grupa osób składająca się przynajmniej z 10 członków Towarzystwa, może otworzyć jego oddział na zasadzie decyzji Zarządu. Regulamin oddziałów uchwala Zarząd".

Regulamin Oddziałów:

§ 1. Dla kierowania sprawami P.T.N. ogólne zebranie członków Oddziału na pierwszym zebraniu w roku kalendarzowym wybiera zwykłą większością głosów prezydium oddziału, składające się z 4 członków:
a) przewodniczący, b) zastępca przewodniczącego, c) sekretarz i skarbnik, d) zastępca sekretarza i skarbnika.

§ 2. Członkowie Oddziału oprócz składek do centrali P.T.N. płacą składki na potrzeby oddziału: wysokość składek do centrali P.T.N. określa Walne Zebranie, wysokość zaś składek na potrzeby Oddziału określa ogólne zebranie członków Oddziału po porozumieniu się prezydium Oddziału z Zarządem P.T.N.

§ 3. W ciągu stycznia każdego roku prezydium oddziału przesyła Zarządowi P. T. N. sprawozdanie z działalności oddziału w roku ubiegłym, jak również sprawozdanie finansowe z tegoż okresu czasu. Na pierwszym w roku kalendarzowym ogólnym zebraniu członków prezydium oddziału składa sprawozdanie z działalności oddziału, jak również sprawozdanie finansowe za rok ubiegły.

§ 4. Skarbnik oddziału prowadzi książkę rachunkową i przechowuje dokumenty rachunkowe.

§ 5. Członkowie oddziału, którzy wygłaszają odczyty, referaty, demonstrują chorych obowiązani są w ciągu miesiąca po wygłoszeniu referatu itp. dostarczyć sekretarzowi Oddziału streszczeń w postaci gotowej do druku; streszczenia te będą ogłaszane w „Neurologii Polskiej" na warunkach ustalonych przez Zarząd P. T. N.

Eufemiusz Herman

POSTĘPY NEUROLOGII W LATACH OSTATNICH

(Odczyt wygłoszony na Walnym Zebraniu Polskiego Towarzystwa Neurologicznego w Warszawie w dniu 30. XI. 1947 r.)

STRESZCZENIE

Prelegent porusza ważniejsze zdobycze z zakresu neurofizjologii, kliniki i lecznictwa chorób nerwowych.

Na początku omawia zagadnienia układu pozapiramidowego i jego reprezentacji w korze mózgowej.

Na układ pozapiramidowy składają się: prążkowie, złożone z łupiny i jądra ogoniastego, gałka blada, jądro podwzgórzowe, istota czarna, jądro czerwienne, jądro

Darkszewicza w tylnym spoidle mózgu, jądro Cajala, zwane jądrem pęczka podłużnego przyśrodkowego, przedmurze, wreszcie jądro migdałowate płatu skroniowego. Układ pozapiramidowy rozpatrywany jest obecnie jako całość fizjologiczna, składająca się z 3 pięter: 1) korowego, 2) prążkowego i 3) nakrywkowego. Dalej wymienia prelegent połączenia jąder podstawnych mózgu z polami kory, które tworzą pewien krąg, określany przez Fultona jako *circulus cortico-striato-pallido-thalamo-corticalis*. Z pól korowych, biorących udział w tym kręgu połączeń z poszczególnymi jądrami pozapiramidowymi, wymienić należy pola 4, zwł. 4-S 6, 8 i 9 płatu czołowego, 44, 10, 5, 7, 21, 22 i 43. Podaje definicję i znaczenie tak zwanych „*suppressor areas*" (pól hamujących). Ruchy spowodowane podrażnieniem pól pozapiramidowych korowych są bardziej powolne i raczej zbiorowe, aniżeli ruchy wywołane pobudzeniem pól piramidowych. Najlepiej uwidacznia się ta różnica w zachowaniu się pola przedruchowego, to jest 6a-alfa i 6a-beta w porównaniu z pobudzeniem pola ruchowego (4). Posiadamy cały zespół objawów klinicznych, charakteryzujący zajęcie pola przedruchowego, jak to wykazali Kennard i jego współpracownicy oraz Fulton i Viets.

Wszystkie składniki aktów ruchowych znajdują swą reprezentację również w polach pozapiramidowych kory mózgowej i stąd zapewne pochodzi pewna wzajemna współzależność składników piramidowych i pozapiramidowych zarówno w fazie statycznej, jak i kinetycznej aktu ruchowego. Owa zależność obu tych składników uwidacznia się w porażeniach połowiczych kurczowych, które obecnie ujmujemy jako porażenia piramidowo-pozapiramidowe, albowiem szlakom piramidowym towarzyszą włókna korowo-pozapiramidowe. Wzmożone napięcie mięśniowe w tych stanach ma być właśnie wyrazem pozapiramidowego odhamowania, względnie objawem połowiczych stanów odmóżdżeniowych. Posiadamy szereg danych klinicznych, pozwalających z łatwością odróżnić uszkodzenia dróg piramidowo-korowo-pozapiramidowych od uszkodzenia dróg pozapiramidowych, wychodzących z jąder podstawnych.

Jeśli idzie o niższe piętra układu pozapiramidowego, a więc 2 i 3, to jądro ogoniaste i łupina, a więc *striatum* są centrami kojarzeniowymi kresomózgowia i posiadają połączenia z płatami czołowymi, wzgórzem wzrokowym i podwzgórzem.

Nowość w obecnie modnej interpretacji fizjopatologicznej genezy zespołów pozapiramidowych polega na wprowadzeniu pojęcia t. zw. *suppressor areas*, co dałoby się na język polski przetłumaczyć wyrazem „pola tłumikowe", względnie „hamujące", istnienie których doskonale uwidocznili za pomocą podrażnień strychniną Dusser de Barenne i Mc Culloch. Ruchy mimowolne są według Bucy wynikiem, uwolnienia kory przedruchowej z pod działania pól tłumikowych. Np. mechanizm nerwowy pląsawicy i atetozy w zastosowaniu do pojęcia *suppressor areas* tłumaczy Bucy w sposób następujący: bodźce hamujące pochodzące z pasa tłumikowego 8-S i 4-S przechodzić mają do jądra ogoniastego, stąd biegną do gałki bladej, z kolei z jej wewnętrznej części poprzez *fasciculus lenticularis* i *ansa lenticularis* do pola H_2 okolicy Forela i poprzez pole H_1 do przednio-bocznej części jądra brzuszno-bocznego wzgórza wzrokowego (Papez); stąd szlaki wzgórkowo-korowe *(tholamo-corticales)* zwracają bodźce tłumikowe do kory przedśrodkowej, bardziej do pola 6 aniżeli 4. Jeśli ten mechanizm tłumikowy zostaje przerwany w prążkowiu lub w gałce bladej, bądź wreszcie we wzgórzu wzrokowym, układ pozapiramidowy, wyłaniający się z pola 4 i 6 uwalnia się do nienormalnej aktywności z następowymi ruchami mimowolnymi pląsawiczo- atetotycznymi.

Podobne włókna supresyjne z pól 8-S i 4-S przez jądro ogoniaste i gałkę bladą zmierzają do jądra Luysa albo drogą pęczka i pętli soczewkowatej oraz drogą pól H_2 i H_1, albo drogą pęczka pallido-subtalamicznego. Polami tłumikowymi dla jądra ogoniastego są

również pola 4 i 6, skąd przebiegają włókna rzutowe do wzgórza wzrokowego, a stamtąd z powrotem do pól 4 i 6. Taki jest mechanizm działania pól tłumikowych według B u c y i F u l t o n a.

Należyte rozczłonkowanie pola 4 na trzy pola: 4-S, 4-gamma, 4-alfa pozwoliło na precyzyjne zabiegi neurochirurgiczne, które nazwać by można topokortikotomią, jak np. usunięcie pola 4-gamma celem zniesienia drżenia u parkinsonika.

Dalej prelegent omawia zagadnienie, poruszone jeszcze przez J a c k s o n a, a mianowicie co znajduje reprezentację w korze, mięśnie czy też ruchy. Z kolei poświęca dłuższy ustęp elektroencefalografii, podnosząc wielkie zasługi w tym zakresie prof. A. B e c k a, który właściwie jest twórcą podwalin przyszłej elektroencefalografii.

Z innych zagadnień fizjologicznych, które znajdują zastosowanie w klinice, wzmiankuje sprawę elektromiografii.

W przeglądzie ważniejszych faktów z neuropatologii i kliniki prelegent porusza pogląd ujęcia rozmaitych procesów demyelinizacyjnych, jako wyraz hiperalergii, oparty na doświadczeniach F e r r a r o; pogląd P u t n a m a na patogenezę stwardnienia rozsianego, u podłoża którego tkwić ma sprawa zakrzepowa naczyń żylnych i leczenie tego cierpienia dikumariną; prace M. S. M a r g u l i s'a, V. de S o l o w i e w'a i A. K. S h u b l a d z e z Moskwy, donoszące o wyodrębnieniu virusu w dwóch szczepach z przypadków rozsianego zapalenia układu nerwowego oraz o korzystnym wyniku swoistego leczenia szczepionką.

Szczegółowiej zostaje omówione stosowanie penicyliny i streptomycyny w schorzeniach układu nerwowego, dilantiny, mesantoiny, fenantoiny i tridionu w rozmaitych postaciach padaczki, kurary w stanach kurczowych porażeń pochodzenia rdzeniowego, histaminy oraz dihydroergotaminy w migrenie, pikrotoksyny w zatruciach barbiturami i balu (2,3-dimerkaptopropanol) w zatruciach arszenikiem.

K R O N I K A

ZJAZD NEUROLOGÓW POLSKICH W GDAŃSKU

Polskie Towarzystwo Neurologiczne dn. 5, 6 i 7 czerwca b. r. urządza Zjazd Neurologów Polskich w Gdańsku.

Jako programowe są przewidziane referaty:

1. Kol. A. Kunickiego (Kraków): Sprawa umiejscowienia w półkulach mózgowych.
2. Kol. E. Hermana (Łódź): Choroby wirusowe układu nerwowego.

Oprócz głównych przewidziane są 15 minutowe referaty na tematy dowolne.

Wszelkich wyjaśnień w sprawach Zjazdu udziela sekretarz Zjazdu Kol. Zofia Majewska (Gdańsk, Akademia Lekarska, Klinika Chorób Nerwowych).

IV MIĘDZYNARODOWY KONGRES NEUROLOGICZNY W PARYŻU W 1949 R.

Kongres odbędzie się w pierwszym tygodniu września b. r. i będzie trwał przez tydzień.

Przewodniczący honorowi: Sir Ch. Sherrington (Oksford), Gordon Holmes (Londyn), G. Gullain (Paryż), André-Thomas (Paryż).

Przewodniczący Kongresu: Th. Alajouanine.

Vice-przewodniczący: Barré (Francja), Feiling (Anglia), Dimitri (Argentyna), v. Gehuchten (Belgia), Austregesillo (Brazylia), Penfield (Kanada), Saucier (Kanada), Asenjo (Chile), Knud Krabbe (Dania), E. Moniz (Hiszpania i Portugalia), Riley (Stany Zjednoczone), Pamboukis (Grecja), Brouwer (Holandia), Monrad-Krohn (Norwegia), Trelles (Peru), Opalski *(Polska)*, Nils Antoni (Szwecja), Morsier (Szwecja), Henner (Czechosłowacja), Osman Uzman (Turcja), Schroeder (Urugwaj).

Sekretarz generalny: Dr Raymond Garcin. Sekretarz miejscowy: Dr Jean Sigwald. Z-ca Sekretarza: Dr Guilly. Skarbnik: Dr Sorel-Dejerine.

TEMATY GŁÓWNE

1. WZGÓRZE WZROKOWE I JEGO PATOLOGIA.

W. E. Le Gros Clark. *Anatomia.*
W. R. Hess. *Fizjologia.*
L. van Bogaert. *Patologia.*
J. Lhermitte. *Klinika.*

2. CHOROBY WIRUSOWE UKŁADU NERWOWEGO.

Albert B. Sabin. *Zagadnienie wirusów neutropowych.*

William Mc Hammon. *Zagadnienie wirusów powodujących różne typy zapaleń mózgu.*

Sven Gard. *Zagadnienia wirusu wywołującego zapalenie rogów przednich rdzenia.*

Pierre R. Lepine. *Wirusy wywołujące opryszczkę, półpasiec, wściekliznę i zapalenie opon.*

3. CHIRURGIA BÓLU.

R. Leriche. *Zabiegi operacyjne na układzie współczulnym.*

Sjöqvist i Krayenbuhl. *Cordotomia, tractomia i radicotomia.*

G. F. Rowbotham. *Leczenie chirurgiczne migreny.*

4. ELEKTROENCEFALOGRAFIA I ELEKTROMYOGRAFIA.

F. Bremer. *Podstawy fizjologiczne elektroencefalografii.*

H. Jasper. *Elektroencefalografia w diagnostyce neurochirurgicznej.*

F. A. Gibbs. *Elektroencefalografia w padaczce psychomotorycznej.*

F. Buchthal i Harvey. *Elektromyografia w diagnostyce uszkodzeń ośrodkowego układu nerwowego, neuronu obwodowego i mięśni.*

Czas trwania odczytu: 20 min. Języki urzędowe: angielski, francuski, hiszpański i rosyjski.

Bliższych wyjaśnień odnośnie Kongresu udziela prof. dr Adam Opalski (Warszawa, Oczki 6).

SUMMARIES

From the Neurological Department, the University of Łódź.
Director: Professor E. Herman.

E. Herman: About some new symptoms in myasthenia gravis: 1. Tendon intermittent myasthenic reflexes 2. Pain sensation in myasthenia. 3. Muscle spasms in myasthenia.

The author describes the history of six patients with myasthenia gravis pseudoparalytica, insisting on symptoms not yet described or which were not taken fully into consideration.

His attention is first drawn to the state of tendon reflexes in myasthenia. If the quadriceps tendon or the tendon of Achilles is repeatedly tapped, the reflex becomes weaker and weaker and finally disappears completely. This fact has been known in myasthenia but the examinators limited themselves to the statement that the tendon reflexes are abolished. When notwithstanding the abolition of the reflex, we continue to tap the tendon of the quadriceps there appears however a marked contraction of the muscle as well as a vivid reflex which lasts for a shorter time than before its abolition. The reflex then disappears and it appears intermittently. Such a behavior of tendon reflexes in myasthenia gravis is very characteristic. The author calls such reflexes „the intermittent myasthenic reflexes of the tendons".

The pathogenesis is explained as follows. In every reflex we distinguish two phases: a positive and a negative one. The positive phase is formed by the excitation and the response of the muscles to it by its contraction. The negative one corresponds to the distention of the muscle and is characterized by the absence of excitation. Both the intermittent myasthenic tendon reflexes and the contraction of the muscle does not appear when the excitation synchronizes with the negative phase; thus the muscle is resting during a prolonged negative phase nothwithstanding the fact that the rhytmic tapping is continued. This rest of the muscle during the negative phase is sufficient for the reappearence of the contraction later on.

2. The author describes painful sensations in myasthenia which in some cases dominate the clinical picture to such an extent that these types of the disease can be called „myasthenia gravis dolorosa". These painful sensations are probably due to the excitation of the pain nerves of the muscles.

3. In some of his patients the author observed muscular spasms of some particular muscle or of a group of muscles. In one patient the spasms were produced by intentional movements and in another the spasms were limited to the diaphragm and the muscles of the thorax.

De la Clinique Neurologique de l'Académie Médicale à Gdańsk.
Directeur: Prof. Dr Wł. Jakimowicz.

Z. Majewska: Le développement du système nerveux moteur chez l'enfant entre le 1-er et le 10-me jour de la vie.

Ce travail a pour objet l'aspect d'un enfant normal pendant les 10 jours qui suivent la naissance et en particulier l'aspect de son système nerveux moteur, l'analyse des phenomènes moteurs du point de vue du développement ontogénique (individuel) et l'établissement d'un schéma du développement du système nerveux moteur appuyé sur les faits physiologiques. Le matériel comprend 652 explorations de 239 nouveaux-nés.

Le système moteur du nouveau-né est caractérisé par la suprématie des mécanismes fléchisseurs, par l'excès des mouvements et par le manque de la coordination. Les mécanismes médullaires, bulbaires et mésencephaliques dominent dans cette période de la vie. Le nouveau-né est un être thalamo-pallidaire.

La différence principale entre le nouveau-né et le foetus de la dernière période de la vie foetale consiste en stabilisation de la respiration normale et du règlement vasomoteur, ainsi qu'en changement de la circulation sanguine. Le rôle des réflexes vestibulaires devient moins apparent. Les organes de la vue et de l'ouie commencent à se développer. Le réflexes de succion devient un des plus important de tous les réflexes. Le signe de Moro apparait d'une façon très nette chez tous les enfants dès les premiers jours de la vie. Il est exactement symétrique et est composé de deux phases. La soudaineté du stimulant est une condition indispensable pour le provoquer. Lorsqu'on répète l'examen ce signe s'épuise facilement. C'est un réflexe d'embrassement. Son origine est lié avec les fonctions des parties inférieures du système nerveux central. Le rôle des influences vestibulaires est considérable. Le signe de Moro disparait dans le 4-me mois de la vie. La réaction audiomotrice est une variation de ce réflexe. Elle se développe plus tard que le signe de Moro. Cette réaction manque en général pendant les premiers 10 jours de la vie.

Le signe de Rossolimo existe chez les 100% de nouveaux-nés. La disparition de ce signe est liée avec le développement de l'area 6 a alpha. Il n'est pas exact que le signe de Rossolimo apparait comme une conséquence de la lésion du système pyramidal (signe pyramidal). Il serait plus exact de le traiter comme un signe parapyramidal vu le trajet de ses fibres inhibitrices.

L'analyse du matériel élaboré par l'auteur indique que le nouveau-né couché sur le dos tient la tête tournée légèrement vers le côté. L'auteur suppose que ce fait dépend de la structure du crâne de l'enfant. Couché sur le ventre l'enfant tient la tête dans 13,3% des cas dans une ligne droite avec le corps. Les réflexes labirynthiques de redressement, ainsi que les réflexes de redressement du tronc sur le corps sont déjà développés. Les réflexes optiques de redressement sont déjà marqués. Les réflexes de redressement du corps agissant sur le corps ne sont pas encore formés chez le nouveau-né. Les réflexes toniques symétriques du cou apparaissent nettement, les assymétriques — d'une manière incomplète. L'enfant peut changer lui-même la position latérale contre la position sur le dos et inversement grâce au fonctionnement des réflexes du cou; à part cela il n'est pas capable de changer sa position. Assis, il tient la têre et le corps dans une ligne droite dans 5,9% des cas. Posé debout il peut dans 38,8% des cas maintenir cette position pendant une courte durée. Tenu par la ceinture et penché en avant l'enfant exerce les mouvements locomoteurs dans 10,8% des cas.

Le nouveau-né ne peut pas se tenir debout ni se lever car au moment de la naissance les réflexes de redressement agissant du corps sur le corps qui chez les adultes jouent un rôle prépondérant dans le changement de la position couchée contre la position debout ne sont pas encore élaborés et la suprématie des élements fléchisseurs rend la position debout pour longtemps impossible. Au moment de la naissance le mésencephale est déjà développé. On peut en conclure que le centre des fonctions, qui chez les animaux sont déjà présentes et qui sont localisées au niveau du noyau rouge, se déplace dans la direction céphalique, ce qui est d'accord avec le principe de l'encéphalisation. Il en résulte que les réflexes de redressement agissant du corps sur le corps sont liés au systéme qui au moment de la naissence n'est pas encore développé.

Les mouvements du nouveau-né experiment l'automatisme du globe pallidaire. La différence essentielle entre le nouveau-né et l'enfant plus âgé consiste en manque des fonctions du striatum et de l'écorce cérébrale.

Pendant les dix premiers jours de la vie (c'est à dire dans la période adaptative) l'organisme s'accoutume aux conditions changées de l'existance. Ceci fait accélérer la myélinisation de plusieurs voies nerveuses principales.

From the Department of Neurology, the University of Warsaw.
Director: Professor A. Opalski.

H. Kistelska. The pathogenesis of neurological symptoms in polycythemia.

Having dealt with different opinions concerning the etiology of polycythemia the author presents the clinical picture of the disease. An attempt has been made to divide the nervous symptoms of polycythemia into three groups according to their origin.

1. The symptoms dependent on the increase of intracranial pressure; they are headaches, vomiting, changes in eye fundi and psychical disturbances, the last being caused by congestion of the brain and impairment of the excretion and absorption of the cerebrospinal fluid.

2. Symptoms dependent on circulatory disturbances in the brain, such as thrombosis, emboli and hemorrhages into the brain tissue.

3. Symptoms dependent on peripheral vasomotor disturbances of the circulation. They might evoke the Raynaud's syndrome or erytromelalgia. The author points out that most of the symptoms connected with disturbances of the blood circulation in the brain are the results of impairment of the circulation in arteria cerebri media (41%). This might also be the cause of hemiplegias and extrapyramidal syndromes. It is suggested that all symptoms dependent on the disturbances in the circulation of blood in the brain are the consequence of slowing of the blood flow in arteria cerebri media, this being due to a considerable enlargement of the vascular bed in the multiple vessels originating in the fossa Sylvii.

From the Department of Neurology, the University of Warsaw.
Director: Professor A. Opalski.

E. Osetowska: Neurological symptoms in Paget's disease.

The neurological symptoms in Paget's disease follow deformities of bones. Encroachment of the bones (of the skull and vertebral column) upon the elements of the nervous system causes compression of the brain, the spinal cord and peripheral nerves. Intensity, localization and the rapidity of formation of the bone deformities determine the development of the neurological signs. The compression symptoms in brain and peripheral nerves set in gradually; in the spinal cord they appear slowly or rapidly. The great variety of clinical symptoms makes the diagnosis difficult. Our new clinical classification will make it perhaps easier.

1. In cases of skull deformities: (a) Diffuse disturbances depending upon increased intracranial pressure. (b) Impairment of the second and eighth cranial nerves. (c) Focal disturbances.

2. In patients with vertebral column deformities: (a) Slight diffuse disturbances of the function of the spinal cord and its nerves roots. (b) Transverse lesion of the spinal cord. (c) Hemilesion of the spinal cord. In reference to the third spinal group a new clinical syndrome is described depending on the bony changes localized at the level of the cervical enlargement. The role of the Paget's disease in the compression syndrome of the brain and spinal cord in the aged patients is stressed.

From the Department of Neurology, the University of Warsaw.
Director: Professor A. Opalski.

S. Włodarczyk: The case of Guillain - Barré syndrome with retrobulbar optic neuritis.

The author has had under his observation during five months a case of flaccid tetraparesis with distinct muscular atrophy in the paretic muscles, hypaesthesia of the lower limbs, the retrobulbar optic neuritis, and protein-cellular dissociation in the cerebrospinal fluid. This case was diagnosed as an atypical Guillain-Barré syndrome.

His own case and similar ones found in the literature of the subject, the view held of most of the authors that neuromyelitis optica Dévic presents only a syndrome produced by different agents, and finally the protein-cellular dissociation in the cerebrospinal fluid found rarely in this last, led the author to the conclusion that the unknown agent of the Guillain-Barré syndrome might cause also the syndrome of Dévic.